

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N° 360

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Laurent GOLÉ

Ancien Interne des Hôpitaux

Né le 23 Mai 1903, à NICE (Alpes-Maritimes)

Un Syndrome Ostéo-Dermopathique

Pachydermie plicaturée
avec Pachypériostose des Extrémités

(TRAVAIL DU SERVICE DE MONSIEUR LE DOCTEUR TOURAINE)

Président : M. CLERC, Professeur.

PARIS
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Laurent GOLÉ

Ancien Interne des Hôpitaux

Né le 23 Mai 1903, à NICE (Alpes-Maritimes)

Un Syndrome Ostéo-Dermopathique

Pachydermie plicaturée
avec Pachypériostose des Extrémités

(TRAVAIL DU SERVICE DE MONSIEUR LE DOCTEUR TOURAINE)

Président : M. CLERC, Professeur.

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1935

I. — Professeurs

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	N...
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL.
	LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maur. VILLARET
	LOEPER.
	CARNOT.
Clinique médicale	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE
Professeurs sans chaire	MOCQUOT
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — Agrégés en exercice

MM.		MM.	
BÉNARD Henri	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie.
BERNARD Et...	Pathologie médicale.	GIROUD	Histologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
CATHALA	Pathologie médicale.	HAZARD	Pharmacologie.
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique
DOGNON	Physique.	JOANNON	Hygiène.
FEY	Urologie.	LABBE Henri...	Chimie biologique.
GALLIARD	Parasitologie.	LACOMME	Obstétrique.
GASTINEL	Bactériologie.	LANTUEJOL ..	Obstétrique.
DE GAUDART ..	Pathologie chirurgicale	LAROCHE Guy.	Pathologie médicale.
D'ALLAINES.			



MM.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LEVY (M^{re} J.).. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique
 PETIT-
 DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.

MM.
 PIEDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-
 BERT..... Physiologie.

MM.
 LEROUX Anatomie pathologique
 NEVEU-
 LEMAIRE.... Parasitologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.
 ABRAMI
 ALAJOUANINE .
 AUBERTIN .
 BRULE
 CHABROL
 CHIRAY
 DONZELOT
 DUVOIR
 HARVIER
 LIAN
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur).
 SEZARY

Clinique médicale.

MM.
 BASSET
 BROCC
 CADENAT
 GATELLIER ...
 HEITZ-BOYER .
 MOURE
 QUENU
 SCHWARTZ ...
 VELTER
 ECALLE.....
 GUENIOT
 LE LORIER....
 LEVY-SOLAL ...
 METZGER

Clinique chirurgicale

Clinique obstétricale

V. — Chargés de cours

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé. Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON GRAND-PÈRE

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Avec toute ma tendresse
reconnaissante.

A MON FRÈRE, A MA BELLE-SŒUR
ET A MA NIÈCE MARIE-JACQUELINE

A TOUS LES MIENS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. CLERC

Professeur de Clinique Médicale

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

A NOTRE MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. TOURAINE

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous lui dédions cette thèse qu'il nous a inspirée, comme un faible témoignage de notre profonde reconnaissance. Nous le prions de croire à notre attachement affectueux et à notre entier dévouement.

A NOTRE MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR L. BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Chevalier de la Légion d'Honneur

Témoignage de notre profonde gratitude et de notre respectueux attachement.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR G. BROUARDEL

Médecin Honoraire des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

MONSIEUR LE DOCTEUR H. DUFOUR

Médecin Honoraire des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur

MONSIEUR LE DOCTEUR A. LOUSTE (*in memoriam*)

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Chevalier de la Légion d'Honneur

MONSIEUR LE DOCTEUR J. RACHET

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Faible témoignage de notre profonde gratitude pour tout ce qu'ils nous ont enseigné et pour leur bienveillance à notre égard.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Externat

1924-25	M. LE D ^r LARDENNOIS.
1925-26	M. LE D ^r LIAN.
1926-27	M. LE D ^r WEIL-HALLE.
1927-28	M. LE D ^r TOURAINE.
1928-29	M. LE D ^r CHIRAY.
	M. LE D ^r LESNE.

Internat

1931-32	M. LE D ^r BROUARDEL.
1932-33	M. LE D ^r TOURAINE.
-	M. LE D ^r DUFOUR.
-	M. LE D ^r RACHET.
1933-34	M. LE D ^r TOURAINE.
-	M. LE D ^r LOUSTE.
1934	M. LE D ^r BABONNEIX.

A MES AMIS

DU MEME AUTEUR

- Zona et varicelle. (Quatre observations de transmission alternante, dont une à quatre échelons successifs). En collab. avec MM. Touraine et Jean Hesse (*Bull. de la Société française de dermatologie et de syphiligraphie*, séance du 11 février 1932).
- Maladie de Bowen. Forme papulo-squameuse à placard unique sur l'abdomen. En coll. avec MM. Touraine et P. Renault (*Bull. Soc. fr. de Derm.*, séance du 10 mars 1932).
- Forme phlycténulaire généralisée de l'acrodermatite continue. En coll. avec MM. Touraine et P. Renault (*Bull. Soc. fr. D.*, S. du 10 mars 1932).
- Epithélioma de la vulve sur kraurosis et leucoplasie chez une hérédo-syphilitique. Récidive ganglionnaire. En coll. avec MM. Touraine et P. Renault (*B. S. fr. D.*, séance du 14 mars 1932).
- Rétrécissement du rectum de pathogénie complexe chez une syphilitique. En coll. avec MM. Touraine et Solente (*B. S. fr. D.*, S. du 12 mai 1932).
- Zona généralisé (origine varicelleuse, séquelles nerveuses limitées au zona initial). En collab. avec M. Touraine (*B. S. fr. D.*, S. du 9 juin 1932).
- Kératodermie palmo-plantaire, héréditaire et familiale (3 cas dans la même famille). En collab. avec MM. Touraine et Solente (*B. S. fr. D.*, S. du 9 juin 1932).
- Sept cas de pityriasis rubra pilaire dans une même famille. En coll. avec MM. Touraine, Solente et Jean Hesse (*B. S. fr. D.*, S. du 9 juin 1932).
- Erythème télangectasique persistant sur vitiligo. En collab. avec MM. Touraine et Solente (*B. S. fr. D.*, S. du 9 juin 1932).
- Epidermite bulleuse centrifuge staphylococcique. En collab. avec M. Touraine (*B. S. fr. D.*, S. du 7 juillet 1932).
- Vingt cas de dermatite par bois satinés (*Peroba granda amarilla*). En coll. avec MM. Touraine et Jean Hesse (*B. S. fr. D.*, S. du 10 novembre 1932).

- Rareté des troubles de la vue et de l'ouïe par arsénicaux pentavalents. En coll. avec MM. Touraine et Fouet (*B. S. fr. D.*, S. du 8 décembre 1932).
- Folliculite chronique hyperplasique (acné chéloïdienne) en fer à cheval de la nuque et du cou. En coll. avec M. Touraine (*B. Soc. fr. D.*, S. du 11 mai 1933).
- Lupus érythémateux symétrique disséminé de la tête, des mains et des pieds. En coll. avec M. Touraine (*B. Soc. fr. D.*, S. du 11 mai 1933).
- Moniléthrix familial. Recherches sur la fonction pileaire. En coll. avec M. Touraine (*B. Soc. fr. D.*, S. du 11 mai 1933).
- Zona brachial paralytique et vésicules généralisées. En coll. avec M. Touraine (*B. Soc. fr. D.*, S. du 15 juin 1933).
- Anémie grave fébrile avec syndrome hypogranulocytaire traitée par transfusions sanguines répétées et tryparamide. En coll. avec MM. Touraine, P. Renault et E. Lortat-Jacob (*B. Soc. fr. D.*, S. du 5 juillet 1933).
- Dermatites par bois toxiques. En coll. avec M. Touraine (*Paris Médical*, 20 janvier 1934).
- Gomme syphilitique de la jambe excisée chirurgicalement. Vaste ulcère gommeux consécutif. En coll. avec M. Louste (*B. Soc. fr. D.*, S. de nov. 1933).
- Ictère hémolytique chez un garçon de dix ans. En coll. avec MM. L. Babonneix et M. Levy (*Soc. de Pédiatrie*, S. du 15 mai 1934).
- Diabète insipide et syndrome adiposo-génital chez une hérédo-syphilitique. Recherches interférométriques. En collab. avec MM. Touraine et Bernou (*B. Soc. fr. D.*, S. du 17 mai 1934).
- Paralysie récurrentielle gauche temporaire au cours d'une maladie mitrale chez une fillette de 10 ans (*Soc. de Pédiatrie*, S. du 16 oct. 1934. En coll. avec MM. L. Babonneix et Rudnanski).
- Prurigo généralisé. En coll. avec M. L. Babonneix (*Soc. de Pédiatrie*, S. du 15 janvier 1935).
- Syndrome ano-rectal d'origine complexe. En collab. avec M. Touraine (*B. Soc. fr. D.*, S. du 19 avril 1935).
- Plaque calcaire intrafessière post-bismuthique (syphilis et cancers intriqués). En coll. avec MM. Touraine et Bourdeau (*Bull. Soc. fr. D.*, S. du 14 février 1935).
- « Zona redux ». En coll. avec M. Touraine (*B. Soc. fr. D.*, S. du 14 mars 1935).

Un syndrome ostéo-dermopathique :
La Pachydermie plicaturée
avec pachypériostose des extrémités

INTRODUCTION

Au cours des derniers mois de notre Internat, nous avons eu l'occasion d'observer, dans le service de notre Maître, Monsieur le Docteur Touraine, un malade adressé par le Docteur Le Rasle, de Caen.

Ce malade fut présenté, à la séance du 14 février 1935, à la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie, sous le nom de « Pachydermie et Pachyperiostose de la face et des extrémités ».

Cette association ostéo-dermopathique ne pouvait être, logiquement, le fait d'une simple coïncidence; elle devait constituer, sans nul doute, un véritable syndrome clinique.

Monsieur Touraine émit, dès le premier jour, cette hypothèse et dirigea dans ce sens ses premières recherches cliniques et bibliographiques.

Il nous a confié le soin de les continuer et nous a conseillé d'en faire le sujet de notre thèse.

Associé à ces premières recherches, M. le Docteur Solente a bien voulu nous autoriser à reprendre seul cette étude. Qu'il nous permette de l'en remercier.

Nous voudrions exposer brièvement quel fut le point de départ de notre travail.

Le Docteur Paul Renault, Chef de Laboratoire du Service, avait étudié, en 1926, avec le Professeur Marcel Labbé, un malade, dont l'analogie avec celui de M. Touraine était frappante.

Ce hasard heureux nous permet de retrouver immédiatement son observation publiée à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, sous le titre : « Un cas d'ostéo-dermopathie hyertrophiante ».

A la séance précédente de la même Société, MM. L. Ramond et M. Bascourret avaient présenté un malade dont l'aspect clinique, absolument comparable, avait provoqué la communication de MM. Marcel Labbé et P. Renault.

Nous nous trouvions donc en présence de trois cas réalisant le syndrome que nous nous proposons d'identifier et d'individualiser.

D'autre part, devant l'aspect pachydermique, plicaturé, vaguement cérébriforme de la peau du front, nous avions pensé, dès le début, à une parenté plus ou moins étroite de ces lésions avec la « Cutis Verticis Gyrata » ou Pachydermie vorticellée.

Nous fûmes donc, tout naturellement, conduit à étudier la « Cutis verticis gyrata » et les nombreux travaux qu'elle a suscités depuis que Jadassohn, en 1906, attira l'attention des dermatologistes sur cette curieuse malformation du cuir chevelu.

Nous avons été surpris, en dépouillant les observations de « cutis verticis gyrata », associées à des lésions osseuses, de voir ces dernières rapportées le plus souvent à l'Acromégalie.

Ce diagnostic d'Acromégalie est admis, dans presque tous les cas, malgré l'absence des signes pathognomoniques de cette affection.

Nous pensons démontrer, en les commentant, que ces lésions s'identifient ou constituent une forme très voisine de l'Ostéo-Arthrite hypertrophiante de P. Marie.

Nous sommes étonnés que dans la plupart des publications étrangères, ce diagnostic n'ait été ni discuté, ni même évoqué, ne fut-ce que pour être éliminé.

Notre bibliographie est certes incomplète. Nous n'avons pas la prétention d'avoir analysé tous les travaux publiés jusqu'à ce jour.

Cependant nos recherches furent assez fructueuses pour nous donner la satisfaction de confirmer notre hypothèse du début.

Le nom, primitivement proposé par MM. Touraine et Solente, nous paraissait définir assez exactement les symptômes observés.

Cependant, et sur leur conseil même, nous avons finalement adopté celui de « Pachydermie plicaturée avec Pachypériostose des extrémités ».

Il résume, nous semble-t-il, les caractères principaux de ce syndrome, que nous croyons être un des premiers à individualiser dans une étude d'ensemble.

PREAMBULE

Ce syndrome est constitué essentiellement :

1° *Par des lésions de périostose hypertrophiante*, voisines de l'Ostéo-Arthrite hypertrophiante de P. Marie;

2° *Par des lésions pachydermiques du front et du cuir chevelu*, qui ont été décrites sous le nom de « Cutis Verticis Gyrata ».

Les observations susceptibles d'être rangées dans ce nouveau cadre nosologique comprennent donc :

1° *Des observations d'Ostéo-Arthrite hypertrophiante* dans lesquelles nous avons cherché l'association possible de lésions cutanées à type pachydermique ;

2° *Des observations étiquetées le plus souvent : « Association d'Acromégalie et de Cutis Verticis Gyrata », « Cutis Verticis Gyrata chez un Acromégale », « Cutis Verticis Gyrata associée à un syndrome acromégaloïde ».*

Nous commenterons, une à une, ces observations pour établir dans quelle mesure elles méritent de rester dans le cadre de l'Acromégalie ou de rentrer dans notre syndrome.

Cette étude critique des faits publiés jusqu'à ce jour, nous permettra de décrire ensuite le syndrome lui-même.

Mais auparavant il est indispensable :

1° De préciser les caractères qui différencient l'Ostéo-Arthrite hypertrophiante de l'Acromégalie et qui serviront de base à notre discussion ;

2° De classer en une revue d'ensemble les faits publiés sous le nom de Cutis Verticis Gyrata.

Nous éliminerons ceux qui n'entrent pas dans le cadre de cette étude ; nous ne conserverons que les observations concernant une association ostéo-dermopathique.

Notre travail comprendra donc :

I. Une étude des caractères différentiels de l'O.-A. H. et de l'Acromégalie.

II. Une vue d'ensemble sur la *Cutis Verticis Gyrata*.

III. Une analyse critique des observations de C. V. G. avec lésions osseuses, et d'O. A. H. avec les commentaires qu'elles suscitent.

IV. La description du syndrome que nous individualisons: « La Pachydermie plicaturée avec Pachypériostose des Extrémités ».

CHAPITRE PREMIER

DE L'OSTEO-ARTHRITE HYPERTROPHIANTE ET DE L'ACROMEGALIE

Ce chapitre n'est pas une étude complète de l'Ostéo-Arthrite hypertrophiante et de l'Acromégalie.

De nombreux auteurs ont confirmé et précisé les caractères de ces syndromes osseux, depuis les mémoires originaux de Pierre Marie (125) : « De l'Acromégalie » (1886), « De l'Ostéo-Arthrite hypertrophiante » (1890).

Ces deux affections, on le sait, sont tout à fait différentes par leur étiologie, leur aspect clinique et leur évolution.

Leur seul caractère commun est, peut-être, à un examen superficiel, l'hypertrophie des extrémités. Mais cette apparente similitude ne résiste pas à un examen plus attentif.

1° L'HYPERTROPHIE DES MEMBRES :

a) *Dans l'Acromégalie*, la main réalise soit « un type en long », soit « un type en large ». Dans ce dernier cas, elle est massive, cubique, c'est « la main en battoir ». Les doigts sont boudinés et les ongles ne présentent pas de déformations véritablement caractéristiques.

Dans les observations que nous commenterons, il s'agit le plus souvent de malades catalogués dans le « type en large ». L'épaississement de tous les tissus réalise « la main capitonnée », assez comparable à la main de l'O.-A. H.

Mais, fait capital, cette hypertrophie n'atteint pas l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras, qui restent

indemnes. Les mêmes caractères se retrouvent aux membres inférieurs. L'hypertrophie est localisée aux pieds et aux orteils ; les malléoles tibiales et péronières ne présentent aucune déformation particulière.

b) *Dans l'O.-A. H.* l'aspect clinique est bien différent.

Les mains sont énormes, plus grosses encore que celles des acromégales. Cette hypertrophie n'est pas *totale*. Elle porte, d'une part, sur les doigts, d'autre part, sur les poignets. *Les doigts* ont toutes leurs phalanges épaissies, mais principalement leurs phalangettes. Le bout des doigts est étalé, « bulbeux », « en baguette de tambour », « en battant de cloche ». L'ongle, agrandi dans toutes ses dimensions, est bombé « en verre de montre », recourbé sur l'extrémité libre « en bec de perroquet ».

Tandis que le carpe et le métacarpe sont peu touchés et que les articulations sont indemnes (A. Léri), l'extrémité de l'avant-bras est épaissie. Elle forme un *bracelet*, parfois très saillant, non pas au niveau de l'articulation radio-carpienne, mais immédiatement au-dessus, et réalise de profil l'aspect « en dos de fourchette », analogue à la déformation provoquée par la fracture de l'extrémité inférieure du radius.

Aux pieds : modifications analogues. Les orteils sont gros, évasés en palette. Les cous-de-pieds sont énormes et forment une large « bague osseuse » située au-dessus de l'articulation tibio-tarsienne, de sorte que la cheville est plus large que la partie supérieure de la jambe. C'est la classique déformation « en patte d'éléphant ».

Il n'y a pas de limitations des mouvements articulaires, si ce n'est la gêne fonctionnelle due à l'hypertrophie associée des parties molles.

Les genoux (rotule), le coude (olécrane) peuvent aussi participer à cette pachypériostose, mais toujours le maximum des lésions est aux épiphyses.

Nous ne parlerons pas des localisations moins fréquentes, en particulier des localisations vertébrales, qui déterminent, dans les deux cas, une cyphose, toujours plus marquée dans l'Acromégalie.

2° L'ASPECT DU VISAGE présente des différences encore plus importantes :

a) Dans l'*Acromégalie*, il est particulièrement caractéristique. L'hypertrophie intéresse le visage tout entier, mais particulièrement le nez et le menton.

Le nez est augmenté dans toutes ses dimensions.

Les oreilles et les lèvres sont très épaissies.

La langue est très volumineuse.

Tandis que le maxillaire supérieur est peu altéré, le *maxillaire inférieur* est, au contraire, « monstrueusement » hypertrophié, d'où un prognathisme très accusé.

L'ensemble réalise le *facies acromégalique*, facilement reconnaissable.

b) Dans l'*O.-A. H.*, l'aspect du visage ne présente aucun caractère particulier.

Les os de la face ne sont pas atteints. Il existe quelquefois un certain épaississement du maxillaire supérieur (P. Marie), mais jamais le maxillaire inférieur n'est hypertrophié.

Le syndrome radiologique confirme ces données cliniques.

Alors que dans l'*Acromégalie* l'hypertrophie des extrémités ne s'accompagne pas de lésions osseuses très particulières, dans l'*O.-A. H.* il existe des malformations nettes dues à la *périostose* (et pour certains, à la *périostite*) proliférante.

Les os sont gros. Leur centre est peu opaque, leurs bords sont irréguliers.

L'extrémité des phalangettes est terminée par de véritables houppes osseuses « en éventail ».

Ces dépôts d'ostéophytes irréguliers, surtout nets aux extrémités épiphysaires, réalisent un granité de la surface de l'os. On retrouvera ces caractères dans les radiographies que nous publions.

Les articulations paraissent indemnes. (Il convient donc d'établir quelques réserves sur le terme d'ostéo-« *arthropathie* » introduit dans la définition de cette maladie).

Dans une étude plus récente (1920), Renon et Géraudel (164), à propos d'une observation qu'ils intitulent

« *Ostéite engainante des diaphyses* », précisent les lésions osseuses de l'O.-A. H. et celles que présentait leur malade.

« La caractéristique majeure de l'O.-A. H. est une néoformation osseuse aux dépens de la couche externe des diaphyses, intéressant la plupart des os du squelette, mais surtout les os des membres — respectant les épiphyses (?) et les surfaces articulaires ».

P. Sainton, Dubois et Luton (175) publiaient l'année suivante une observation comparable.

En 1925, A. Léri, précisant à propos d'un cas personnel (A. Léri, Layani et Pottier) (110) les lésions anatomo-radiologiques de l'O.-A. H., insiste sur les caractères suivants :

1° les interlignes sont normaux ;

2° la gaine ostéo-périostique est diaphysaire mais surtout *épiphysaire* ;

3° A côté des lésions condensantes, il existe aussi des lésions d'ostéoporose diffuse, « les deux processus coexistant dans la maladie de P. Marie comme dans la plupart des affections osseuses ».

Nous avons précisé les caractères de l'ostéite engainante des diaphyses et de l'O.-A. H. car la plupart des observations que nous commenterons doivent être rattachées à ces deux affections si voisines l'une de l'autre.

Leur étiologie et leur évolution viennent encore différencier l'O.-A. H. et l'acromégalie.

Tandis que l'O.-A. H. est une affection peu évolutive, d'étiologie encore inconnue et présentant un minimum de signes fonctionnels, l'acromégalie est un syndrome dû au développement d'une tumeur hypophysaire ou juxta-hypophysaire — avec le pronostic grave qu'elle comporte.

Aux troubles osseux s'associent la céphalée, la glycosurie, les troubles visuels. Enfin, la radiographie du crâne montre des altérations de la selle turcique, agrandie, irrégulière, avec des apophyses clinoides postérieures, souvent en partie détruites.

Les signes caractéristiques de l'acromégalie sont donc :

1° le facies spécial avec l'hypertrophie du maxillaire inférieur ;

2° l'absence de lésions diaphyso-épiphysaires ;

3° les troubles fonctionnels et en particulier les troubles visuels confirmés par l'examen ophtalmoscopique ;

4° les altérations de la selle turcique que précise la radiographie.

Nous nous baserons sur eux, pour discuter le diagnostic d'acromégalie, à propos des observations que nous avons réunies.

Mais avant de terminer ce chapitre, nous insisterons sur certaines définitions — pour éviter toute confusion de termes.

1° Nous avons supprimé, dans le nom de la maladie de P. Marie, la qualification de « pneumique ». En 1904, Bezançon et I. de Jong (17), après bien d'autres auteurs, ont démontré que cette affection osseuse ne reconnaissait aucune étiologie pulmonaire, circulatoire, voire cirrhotique (Variot, Vedel, Gilbert et Fournier, etc.).

La thèse de Finlay Alexander (Cambridge) (62), qui rassemble toutes les observations jusqu'en 1907, confirme cette hypothèse.

2° Ces mêmes auteurs ont individualisé le *doigt hippocratique*. Certains auraient voulu en faire une forme fruste, incomplète de la maladie de P. Marie (Raynaud et Audibert) (162), (Rendu et Bouloche) (163). En réalité, les affections pulmonaires ou circulatoires ne réalisent jamais les lésions osseuses de la maladie de P. Marie. L'hippocratisme des doigts est, seul, d'origine pulmonaire ou circulatoire — sa pathogénie est d'ailleurs encore imprécise (Beclère) (16), (Caussade) (34).

3° Certaines observations sont intitulées « Syndrome pseudo-acromégalique ». Les commentaires qui les accompagnent prouvent que les auteurs ont voulu désigner sous ce nom la maladie de P. Marie — à qui est associé quelquefois le nom de Bamberger (15) (Cf. par exemple l'observation de Bussalai) (28).

CHAPITRE II

DE LA CUTIS VERTICIS GYRATA OU PACHYDERMIE VORTICELLEE

Nous ne ferons pas une revue générale de la Cutis verticis gyrata.

Certes, les nombreux documents que nous avons réunis nous permettraient un long exposé de cette question.

Nous voulons seulement en esquisser une étude synthétique.

Nous espérons apporter un peu de clarté dans la classification de faits souvent disparates décrits sous ce nom.

Nous négligerons, ici, les observations de C. V. G. associée à des lésions osseuses — que nous étudierons dans le chapitre suivant.

DÉFINITION. — La cutis verticis gyrata (Unna), pachydermie occipitale vorticellée (Audry), cuir chevelu encéphaloïde (L. F. Calle) est une curieuse malformation caractérisée — dans ses formes typiques — par un épaissement du cuir chevelu siégeant dans la région occipitale et déterminant des bourrelets séparés par des sillons plus ou moins profonds. Son aspect contourné, ou gyroïde, évoque celui des circonvolutions cérébrales et explique certaines des dénominations proposées.

HISTORIQUE. — *Jadassohn*, en 1906, au Congrès de Berne (94), attire le premier l'attention des dermatologistes sur cette affection à propos d'un malade qu'il présente sous ce titre : « Un singulier plissement, élargisse-

ment et épaissement de la peau au niveau de l'occiput ». Il conclut à une parenté plus ou moins étroite avec l'éléphantiasis diffus congénital.

L'année suivante, *Unna* (205), à propos de trois observations personnelles, crée le nom de *cutis verticis gyrata*. Ce terme paraît assez heureusement choisi pour désigner certains cas typiques — et il a prévalu dans les pays anglo-saxons.

Cette altération cutanée paraissait due à une augmentation en superficie du cuir chevelu, déterminant de ce fait la formation de plis.

Il n'existait aucune trace de phénomènes inflammatoires en évolution, et *Unna* rattachait cette affection aux *nævi* « qui parfois se manifestent loin de la naissance et même à l'âge adulte ».

En 1908, *von Veress* (209) étudie onze cas nouveaux dont deux sont accompagnés d'examens histologiques.

Ces cas constituent déjà des formes moins typiques. Comme le fera remarquer *Audry*, « d'après les dessins de *von Veress*, la disposition vorticellée — en tourbillons — des plis pachydermiques peut être remplacée par un plissement en vallées et crêtes parallèles ». *Von Veress*, le premier, établit une relation de cause à effet entre la malformation et des phénomènes inflammatoires locaux, même anciens — en se basant sur un de ses examens histologiques.

En 1909, *Audry* (11) publie la première observation française et crée le nom de *Pachydermie occipitale vorticellée*. *Audry*, « bien que les phénomènes même microscopiques de l'inflammation puissent faire défaut », y voit plutôt, comme *von Veress*, l'expression d'une dermite chronique.

De ces premiers travaux, se dégage l'impression que la C. V. G. va présenter des étiologies et des formes cliniques diverses.

En effet, l'affection n'est déjà plus uniquement localisée au vertex ; elle n'est plus forcément gyroïde ou vorticellée. Elle peut déjà reconnaître, soit une origine congénitale ou nœvique, soit une origine mécanique, soit

une origine inflammatoire — et bientôt une origine traumatique.

Dans les années qui vont suivre, les observations se multiplient.

On recherchera dans la littérature médicale — dans l'anatomie comparée (Fisher) — dans les lettres (J. Breton: Vie d'un Artiste (1), Voyage en Afrique Centrale du Duc A. F. de Mecklembourg), les auteurs qui ont signalé des malformations de ce genre.

Hutchinson, voyant le malade de Jadassohn, se souvient d'en avoir observé de semblables, chez des aliénés. On recherchera donc dans la littérature psychiatrique les cas de C. V. G. Truffi (202), dans son important mémoire, résume et cite les travaux de nombreux psychiatres italiens, anglais ou allemands, liste imposante consignée dans notre bibliographie.

Metchersky, en 1927 (130), trouve la première description dans le Traité de Devergie (1854).

Truffi remonte jusqu'à Alibert et son élève Arnal (1832).

Les formes cliniques se multiplient — et les termes qui les désignent. Cutis capitis striata (Fisher), mame-lonnata (Pasini) (149), plicata. Pachydermie sillonnée ou « sulcata » (P. Weber) (218), plicaturée (L. Périn) (151). « Bull dog scalp » (Cushing et Davidoff) (40).

Il en est de même pour les examens histologiques (Vignolo-Lutati (211), Voerner (214), Grön (80), etc.) et les recherches pathogéniques (Sparaccio (187), Pasini (149), Pelagatti (150), etc.).

C'est en 1922, que Fisher (58), après Sprinz (190), peut dresser la liste des cas publiés (128 par 58 auteurs) et

(1) « C'était (l'idiot Benesi) un phénomène peu commun avec son nez épaté, sa bouche large et sa tête de la dimension d'un poing, tondue rase, striée de sillons comme un champ de pommes de terre ».

tenter dans un mémoire d'une importance capitale, une classification, qui acquiert force de loi ⁽²⁾.

Truffi (202) la reprend et la simplifie en 1929.

Depuis cette époque, aucun travail d'ensemble n'a été publié en dehors des observations elles-mêmes.

Signalons cependant les réflexions de *L. Périn* (151) commentant une observation publiée avec *Milian*, où nous trouvons l'expression de « Pachydermie plicaturée », que nous avons adoptée — et celles de *Parkes Weber* (1934), dans ses deux articles de 1928 (218 et 219). L'article de *Galewski* (67), dans le traité de *Jadassohn* (1932), quelque peu touffu, omet certains faits, pour nous d'une importance capitale.

Cependant, en 1925, *Merelender* (128) insiste sur une notion nouvelle — celle de « *C. V. G. latens* » que *Mro grovius* (136) et *Danilewskaya* (42) avaient déjà envisagée et qui sera reprise ultérieurement par différents auteurs (*Glaubersohn* et *Iwanoff*) (76), (*Stratton*) (193), (*Shen, Richard* et *Yamanouchi*) (182).

(2) *La classification de Fisher.*

A) 1^{er} Groupe où le plissement est dû à une hypertrophie de la peau sur une surface circonscrite, hypertrophie causée par des processus pathologiques :

- a) Inflammation chronique ;
- b) Hyperplasie du tissu conjonctif ;
- c) Tumeurs, fibromes, naevi cellulaires ;
- d) Transformation de la peau au cours de maladies générales qui provoquent une augmentation des tissus (Acromégalie, Myxœdème, Crétinisme, Mal. leucémiques).

Le plissement est dans tous ces cas purement symptomatique.

B) 2^e Groupe où le plissement est dû à une peau normale qui est élargie et mobile. Ce groupe appartient aux anomalies de développement de la peau. On peut le comparer aux plissements de la peau de la tête de certains mammifères (dogues anglais, tigre, puma), les plis sont augmentés par la contraction des muscles.

Doit être, chez les hommes, considéré comme un retour en arrière.

Fisher propose pour ce 2^e Groupe le nom de *C.V.G.* ou mieux *C. capitis striata*.

Pour le 1^{er} Groupe et suivant les cas, il propose la dénomination de « Transformation inflammatoire du cuir chevelu réalisant un aspect de *C. capitis striata* », « Naevus en forme de *C. capitis striata* », etc...

Il s'agit de cas où, en plissant artificiellement un cuir chevelu, d'apparence normale, on détermine une plicature réalisant « un aspect de C. V. G. ».

Ces faits paraissent sans rapports avec la vraie C. V. G. On a l'impression — dit Truffi — « qu'il s'agit de cas d'hypotonie musculaire ». C'est aussi l'opinion de Stratton (193).

Nous avons cité ces travaux, bien qu'ils n'aient pas de rapports étroits avec notre sujet — pour montrer la diversité des observations publiées sous le même nom.

On voit combien nous sommes éloignés de la description des premiers auteurs, description si bien illustrée par les termes imaginés qu'ils avaient créés. Citons quelques exemples :

Certaines observations de C. V. G. concernent un individu atteint d'acné conglobata (Baer) (14), ou bien des lésions cicatricielles du cuir chevelu, consécutives à un pemphigus généralisé (Sparaccio) (187) ou à un « ké-
rion » (Grön, cas II) (80), (Pini) (154).

Classer sous une même rubrique, un nævus du cuir chevelu (Malartic et Opin (123), Lenormant (109), Margarot (124), etc.) et des plicatures de la tête chez des aliénés (Mac Dowall (120), Montemezzo (135), etc.) nous paraît démontrer clairement que la notion précise dégagée par les premiers travaux a été progressivement perdue de vue.

Il nous semble logique de classer de la façon suivante l'ensemble des faits publiés sous le nom de cutis verticis gyrata.

1° *Éliminons d'abord les observations où une affection du cuir chevelu pouvait à un examen superficiel, par son aspect vaguement gyroïde ou plicaturé, éveiller l'idée d'une C. V. G.*

Cette ressemblance pouvait être due :

- à une acné conglobata (Baer) (14);
- à des tumeurs leucémiques (Romberg) (169), (Pellagatti (150), (Abramovitz) (1);

- à l'infection locale de lésions de pemphigus (Sparaccio) (187);
 - à un pityriasis rubra pilaris (Metchersky) (130) (1910).
 - à une trichophytie probable (Pini) (154);
 - à un lymphangiome (Parkhurst) (148), etc.
- Restent :

I. — LES NÆVI ET LES TUMEURS CONGÉNITALES
DU CUIR CHEVELU, réalisant l'aspect clinique C. V. G.

Les cas sont fort nombreux. Nous citerons les mieux étudiés et les plus caractéristiques.

En France : celui de Malartic et Opin, 1914 (123), les 2 cas de Lenormant, 1921 (109), qui ont fait l'objet de la thèse de Georgesco (74) et dont l'examen histologique est de Civatte, celui de Le Fort (107), dont l'examen histologique est de Curtis (39), celui de Margarot, 1923 (124) qui fait l'objet de la thèse de Vergier (208), celui de Mlle Gasne (70).

En Italie : les observations de Silvestri, 1909 (183), Carlucci, 1925 (32), de Truffi, cas I (202).

En Angleterre : celles de Hannay, 1923 (84), Grieve et Biddle, 1931 (79), Thomson, 1926 (199), Thornley, 1925 (199).

Celles de Madden, 1934 (121), après Alderson, cas I, 1922 (5), aux *Etats-Unis*.

En Allemagne enfin, les cas de Moller, 1903 (134), Sprinz, 1921 (190), Fisher, 1922, cas I (58), Bauer, 1927 (22), Gorbhandt, 1927 (77).

On peut, logiquement, y rattacher les cas de Maladie de Recklinghausen, avec « tumeurs en forme de C. V. G. ». Von der Valk, 1926 (207), P. Jordan, 1933 (96), Winkelbauer, 1927, cité par Aloyso de Castro, 1934 (33), Rajka, 1932 (158).

II. — CAS D'ORIGINE INFLAMMATOIRE

Dans ce groupe, la classification est difficile.

1) Certains cas ont succédé sans aucun doute à des

lésions inflammatoires du cuir chevelu encore en activité.

Par exemple: certains de v. Veress; de Pospelow, 1909 (155), Pasini, 1913 (149), Erhmann, 1912 (53), Rouvière, 1911 (172), Howard Fox, 1922 (61), Hudelo et Richon, 1923 (88), Truffi, 1929 (202), Stratton, 1933 (193), etc.

2) *Dans d'autres, l'interrogatoire seul permet de retrouver dans les antécédents un eczéma ou un impétigo de l'enfance.*

Audry, 1909 (11), avec poussée de furonculose récente; Hannay, 1923 (84); Kruspe, 1927 (100); von Veress, etc.

3) *Dans certains cas enfin, les lésions inflammatoires sont purement histologiques, quelquefois douteuses.* Elles peuvent être considérées comme secondaires et non responsables de l'affection elle-même.

Le terme de pachydermie plicaturée convient particulièrement aux observations de ce groupe, où nous pouvons classer par exemple celles de :

Voerner, 1912, cas I (211); Thomaschevitch, 1908 (198);

L. F. Calle, 1913 (30), Périn et Milian, 1932 (151), et tout le groupe des observations japonaises dont Ota dresse la liste en 1931 (146).

Maeda (122) semble bien avoir vu juste en limitant à ces cas non næviques, non inflammatoires, non associés à des troubles d'ordre général, le terme de C. V. G.

C'est aussi l'opinion de P. Jordan (96) qui veut réserver le nom de C. V. G. « aux plicatures d'une peau épaissie » et appeler « Pseudo-C. V. G. » les autres cas, qu'ils soient d'origine nævique, inflammatoire, etc.

III. — CERTAINS CAS PARAISSENT EN RELATION DIRECTE AVEC UN TRAUMATISME

Ici encore, quelques observations sont assez convaincantes (Hecht, 1922) (85) (Alderson, 1932, cas III (6).

D'autres, quand on analyse le texte original, paraissent établir un peu à la légère, cette relation de cause à effet. Stuhmer, 1922 (192).

IV. — « C. V. G. » CHEZ LES DÉGÉNÉRÉS

Chez certains malades et surtout chez les dégénérés, on constate souvent un aspect assez particulier de la voûte crânienne.

Ces lésions osseuses locales, jointes aux considérations sur l'anatomie et la physiologie des muscles et aponévroses de la région, ont permis une explication purement mécanique des plicatures observées chez de tels malades (voir *Rijkerk*, 1924 (166), et surtout *Truffi* (202).

Ce groupe comprend :

1° *Les cas de la littérature psychiatrique :*

depuis celui de Poggi, 1884 (153), jusqu'à ceux de : Mac Dowal, 1912 (120), Montemezzo, 1912 (135), Galant, 1918 (66), Fiocco, 1912 (57), Cowan (38), etc.

2° *Les cas de C. V. G. chez des brachy ou hyperbrachycéphales.*

Cette pathogénie a été soutenue par Adrian et Forster en 1920 (2). Elle était fondée sur 18 cas personnels et a fait l'objet de la thèse de Scheffer, 1920 (179). Adrian la confirme par 3 nouveaux cas en 1932 (3).

3° *Les cas signalés par Truffi* (ses 12 observations personnelles). Cet auteur, reprenant en partie l'hypothèse d'Adrian et Foerster, accorde une importance particulière aux troubles osseux locaux (platicéphalie).

Pour tous ces cas, on peut ajouter un certain crédit à l'opinion exprimée par certains auteurs italiens (Paravicini, Bravetta, etc.). Se basant sur la constatation de faits analogues dans certaines races inférieures (Darwin), ils estiment que cette malformation « représente chez l'homme un caractère atavique récessif ». Cette opinion est partagée par Parkes Weber (219).

Mais Truffi semble avoir méconnu l'importance des observations qui vont suivre en les classant dans ce groupe où les lésions osseuses sont purement *locales*.

V. — CE DERNIER GROUPE EST CARACTÉRISÉ PAR L'ASSOCIATION DE LÉSIONS PACHYDERMIQUES ET DE LÉSIONS OSSEUSES, NON PLUS LOCALES MAIS A DISTANCE.

On ne peut invoquer pour ces cas, le rôle d'une infection locale ou d'un traumatisme antérieur.

Une cause générale peut, seule, expliquer cette association.

Il s'agit donc bien d'un groupe à part, individualisé par :

- 1° ses caractères cliniques ;
- 2° ses altérations radiologiques ;
- 3° ses lésions histologiques.

Ce groupe comprend :

1° 22 observations où l'association de C. V. G. avec des lésions osseuses est évidente.

Ce sont par ordre chronologique celles de :

Sabat (1911), Leva (1915), cas I et II, Adrian (1916), Galant (1918), Fisher (1922), Buck (1925), Basset-Smith (1925), Mulzer (1925), Sisson (1926), Gronberg (1927), Naumann (1927), Calwell (1927), Cushing H. et Davidoff (1927), Truffi (1929), Bussalai (1930), Foerster et Wieder (1932), Shen, Richard et Yamanouchi (1933), Ebert (1934), Oliver (1934), Parkes-Weber et Orzechowski (1926-1934), Houlousi-Behdjat (1934).

2° 3 observations publiées comme formes pures de pachydermie plicaturée du front et du cuir chevelu, mais où il existait à distance des lésions osseuses très légères qui méritent cependant d'être prises en considération.

Ce sont celles de : Stuhmer (1922), Maëda (1929), Ota (1931).

Au total 25 observations.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS COMMENTEES

Nous réunissons ici :

1° Les 25 observations du Groupe V de la C. V. G. déjà citées.

2° Une observation de pachydermie pure du front (*Laubal*, 1929).

3° Une observation d'O.-A. H. sans pachydermie vraie (*Apert et Bigot*, 1921).

4° Trois observations publiées comme « O.-A. H. », mais où les lésions pachydermiques étaient évidentes. *Tournier* (1891), *Ramond et Bascourret* (1926), *Labbé et P. Renault* (1926).

5° L'observation de *MM. Touraine et Solente* (1935). Son titre « Pachydermie et Pachypériostose de la face et des extrémités » individualise et caractérise, pour la première fois, le syndrome que nous étudions.

Soit au total 31 observations, que nous groupons par ordre chronologique.

OBSERVATION I

MALADIE HYPERTROPHIANTE SINGULIÈRE
(*C. TOURNIER, Province Médicale*, 1891)

Cette observation a été reproduite *in extenso* :

1° dans la thèse de Vidal (Lyon, 1897, « Lésions élephantiasiques des parties molles et du squelette ») (210);

2° dans la thèse de Daireoff (Paris, 1900) (41).

Il ne nous a pas paru indispensable de la publier intégralement.

Elle nous montre un adulte jeune — 26 ans — atteint, sans nul doute, d'O.-A. H. type Marie.

A ces lésions osseuses s'associe une pachydermie du front et du cuir chevelu.

Des troubles divers (d'étiologie probablement différente, viennent se greffer sur ce tableau clinique.

L'association ostéo-dermopathique est évidente cependant, elle est soulignée par l'auteur lui-même dans ces conclusions.

26 ans, boucher.

Rien de particulier dans ses antécédents héréditaires ni personnels.

Début de l'affection à l'âge de 18 ans, par un épisode fébrile (accompagné de phénomènes douloureux articulaires), à la suite duquel il remarqua que ses mains augmentaient de volume, ainsi que ses pieds, par poussées successives, accompagnées de fièvre et de quelques phénomènes généraux.

A l'examen :

Face. — « Les traits sont un peu empâtés par une peau pachydermique. *Pas d'hypertrophie des maxillaires.* Pas de proéminence ni exostoses. *La peau du front et du cuir chevelu est épaissie.* Il y a infiltration sûre du derme et l'épiderme est parsemé d'un semis abondant de petites saillies blanches, visibles à l'œil nu. *Aspect sévère du visage.* Le cuir chevelu est creusé de sillons qui parfois deviennent durs par suite de poussées congestives. Rien de saillant pour les autres organes. »

Membres inférieurs. — Enorme éléphantiasis des membres inférieurs. Mais cependant on peut noter que les pieds sont « massifs, élargis, dans leur diamètre transverse, mais non allongés. Les orteils sont notablement augmentés de volume dans leur ensemble ».

L'augmentation de volume se fait surtout aux dépens des parties molles de la face dorsale et des os.

« *Alors que les os du tarse ne sont pas sentis, les malléoles sont énormes* ».

« A la palpation, les épiphyses du tibia et du péroné paraissent énormes en tous sens ».

L'hypertrophie est régulière, uniforme. On ne perçoit aucune aspérité.

Les rotules sont énormes.

Les cuisses, par contre, paraissent grêles parce qu'elles ont leur volume ordinaire.

Membres supérieurs. — « On trouve en résumé une main en battoir, supportée par un avant-bras volumineux appendu lui-même à un bras de volume normal ».

Doigts. — Présentent un aspect boudiné, en massue.

La peau est très épaissie à leur face dorsale.

Les plis de la face palmaire sont très prononcés.

Les ongles sont courts et bombés.

« *L'extrémité inférieure de l'avant-bras est hypertrophiée, les épiphyses du cubitus et surtout du radius sont énormes* ».

« En résumé, un certain nombre de systèmes sont touchés à des degrés divers par un processus hypertrophiant de nature indéterminée.

« Le squelette en première ligne est frappé en un grand nombre de points en particulier dans les os longs avec exception en faveur de l'humérus et du fémur.

« En deuxième ligne sont atteints les tissus cutanés et sous-cutanés des extrémités de la tête ».

OBSERVATION II

(SABAT, *Ein Fall von C. V. G.*;

Pygorduk lekarski, 1911, n° 4 ;

Derm. Centr. Bl., Bd 14, 1911, p. 334-335)

Nous regrettons de n'avoir pu nous procurer l'observation détaillée de ce malade qui est considéré par tous les auteurs comme le premier cas publié d'association de C. V. G. et d'acromégalie. Cf. analyse de Fisher (58).)

OBSERVATIONS III et IV

(LEVA, *Ueber familiäre Akromegalie* ;

Mediz. Klin., 1915, n° 46, p. 1266-1268)

Ces deux observations nous intéressent tout particulièrement.

1° La pachydermie plicaturée du *cuir chevelu et du front* ne fait aucun doute dans les deux cas.

2° Le diagnostic d'acromégalie paraît, au contraire, assez douteux.

Dans le premier cas, il n'y a pas d'hypertrophie du max. inf., il n'y a pas d'altérations de la selle turcique. Le fond de l'œil est normal. « Et la baisse de la vision peut être expliquée par astigmatisme ».

Dans le deuxième cas, on a bien constaté une dilatation de la selle turcique par radiographie, mais le malade étant mort de méningite après une intervention chirurgicale sur les fosses nasales, l'autopsie et l'examen anatomopathologique n'ont pas démontré l'existence d'une tumeur hypophysaire.

Quant à la baisse de vision qu'il présentait, elle était « due à une infection datant de la jeunesse ».

3° La coexistence de l'affection chez deux cousins peut être le fait d'une simple coïncidence, peut-être aussi a-t-elle été favorisée par une consanguinité double.

Il s'agit de deux cousins : l'un de 28 ans, l'autre de 26 ans, curé catholique de W..., près de Strasbourg. Ils furent élevés séparément l'un de l'autre. Ils ont remarqué, il y a six ans, que leurs doigts et leurs orteils s'épaississaient, que des plis se formaient dans la région occipitale, sur le front et sur le visage. A cause de ces plissements de la peau du visage et du front ils commençaient à se ressembler si bien qu'on les a souvent pris l'un pour l'autre.

PREMIER CAS. — K. R., 28 ans. Père mort à la suite d'une septicémie. Mère et sœur vivantes. Un frère âgé de 1 an mort de pneumonie.

Les antécédents héréditaires ne sont pas connus.

Il y a 5 ans, il a remarqué un épaississement des doigts, des orteils, des mains et des pieds, ainsi que du nez.

En même temps, « plissements » au niveau de la protubérance occipitale externe et au niveau du front. Les sillons naso-géniens devinrent plus marqués.

Depuis un an, baisse de la vision et dépression nerveuse.

Examen. — Normal au point de vue musculature. Circonférence de la tête : 56 cm. Pas de lésions de la voûte crânienne.

Le menton et les oreilles ne sont pas augmentés.

Nez un peu épais.

Le facies paraît très vieux. Aspect « leontina ».

Il faut noter surtout les plis du front et du cuir chevelu.

Les plis du cuir chevelu dirigés en tous sens rappellent les plis et circonvolutions du cerveau.

Quand on palpe attentivement la peau du crâne, on trouve de nombreux nodules de la grandeur d'un pois ou d'un haricot dans le derme. En quelques endroits ces nodules sont bien développés et on note sur leur point culminant un petit enfoncement.

Le malade a remarqué que ces sillons se sont formés à la suite de ces nodules. Les sillons les plus grands ont une longueur de 30 à 40 mm. et une profondeur de 5 mm.

Les cheveux ont une croissance normale et ne sont pas influencés par cette plicature.

Les pupilles sont égales, réagissent bien. *Le fond de l'œil est normal.* Pas de nystagmus.

Léger astigmatisme myopique.

Pas de paralysie faciale.

La langue n'est pas augmentée de volume.

Rien au point de vue rhino-laryngoscopique.

Les réflexes sont normaux. Pas de signe de Romberg.

Sensibilité et force musculaire normales.

Cœur et urines normaux.

Les doigts sont épaissis en forme de massue. Les ongles sont courts, mais il n'y a pas de troubles trophiques.

De même les orteils sont épaissis, surtout les gros orteils, mais à un degré moindre que les doigts.

L'avant-bras au niveau de l'articulation radio-carpienne est aussi très épaissi.

Le reste des extrémités est à peu près normal.

Il est normal au point de vue génital.

La radiographie n'a pas montré de tumeur au niveau de la selle turcique.

Etat le 11 juillet 1914. — Se plaint toujours de sa vue mais se sent mieux.

Pas de changement à l'examen clinique.

Fond de l'œil normal.

On peut expliquer la baisse de vision par astigmatisme.

DEUXIÈME CAS. — A. B., 26 ans, catholique. Mère morte à la suite d'une maladie inconnue ayant duré trois ans. Père 56 ans, en bonne santé. Deux frères et sœurs bien portants.

Il n'avait jamais été malade auparavant.

Pendant l'enfance, en dehors d'une pneumonie, aucune autre maladie.

A commencé à marcher de bonne heure. S'est développé normalement.

En fin 1907 (= 19 ans) il a remarqué pour la première fois que des sillons se formaient dans la région occipitale et que ses doigts s'épaississaient.

Depuis quatre ans, il a remarqué deux rides au niveau du front, qui ont occupé surtout le front et la région naso-labiale. Le facies a changé de telle façon que le patient, un matin, ne s'est pas reconnu.

Cet état a empiré depuis quelque temps.

La vision n'a pas diminué. La baisse de vision qu'il présente est due à une infection datant de la jeunesse.

Se plaint de céphalées, faiblesse intellectuelle et perte de la mémoire.

De temps en temps, écoulement nasal muco-purulent.

Examen. — De taille moyenne. Bien musclé.

Facies semblable à celui de son cousin.

Il y a aussi ici *la plicature du front, du visage et du cuir chevelu.*

Les mouvements des yeux sont normaux. Les pupilles réagissent bien.

Pas de paralysie faciale.

La langue n'est pas augmentée de volume.

Réflexes normaux. Ni signe de Babinski. Ni signe de Romberg.

Rien aux autres organes. Ni sucre, ni albumine.

Il y a des épaississements au niveau de la muqueuse du voile du palais.

En même temps il y a une hypertrophie des os de la cavité nasale, cloison et cornet inférieur.

Examen des yeux : Champ visuel normal. *Légère baisse de la vision à cause d'une taie de la cornée.*

Radiographie. — Elle montre une dilatation de la selle turcique.

Le patient fut opéré en novembre et décembre 1912 par le Professeur Preysing (Cologne) pour lésions intranasales (cloison). Il est mort en avril 1913 de suites opératoires (méningite).

Autopsie par le Professeur Jones. — On a remarqué que

la selle turcique était plutôt petite et l'hypophyse plutôt atrophiée.

Le keibenköper était rempli d'une masse spongieuse.

Examen histologique de l'hypophyse : Augmentation des éosinophiles. *On ne put démontrer l'existence d'une tumeur hypophysaire.*

Quand on compare ces deux cas, on voit : deux cousins atteints en même temps des mêmes signes d'acromégalie et il existe chez tous les deux les mêmes plicatures de la peau.

La radiographie du premier cas ne démontre pas de tumeur hypophysaire et dans le deuxième cas l'autopsie n'en montre pas davantage.

Ils étaient cousins par leurs mères qui étaient deux sœurs ; de plus ils descendent de deux frère et sœur à la troisième génération : donc consanguinité.

OBSERVATION V

(ADRIAN, 1916)

Dermat. Centrabl., Bd 19, 1916, n° 1 p. 2-8,
et n° 2, p. 34-39.

Adrian est le premier à avoir souligné l'association de C. V. G. et d'acromégalie.

Nous ne possédons malheureusement pas l'observation détaillée permettant de discuter ce diagnostic. Mais le titre même de cette communication (Acromegalie mit hypophysistumor) paraît l'affirmer de façon indiscutable.

Il s'agissait d'un homme de 29 ans. La lésion siégeait au vertex et à la nuque. Elle présentait son aspect typique gyroïde, avec plis longitudinaux en avant.

Les sillons et bourrelets s'arrêtaient en avant à la bordure de la chevelure.

Pas de pachydermie du front.

A l'examen histologique, la peau apparut épaissie en totalité par prolifération du tissu conjonctif.

Cette observation concernerait le même malade que l'obs. I de Leva (Cf. Ch. Adrian. *Bull. S. fr. D.* (3).

OBSERVATION VI

(CAS III DE GALANT)

Zur Frage der C. V. G.

Corresp. f. Schw. Artze, n° 22, p. 743-746, 1918.

Parmi les 7 observations de C. V. G. recueillies par Galant dans un asile d'aliénés, la troisième concernait un malade atteint en même temps de dystrophie adiposogénitale et d'*acromégalie légère*.

Les sillons et bourrelets couraient parallèlement du front à la nuque. Le siège frontal n'est pas signalé.

Nous notons cette observation à titre purement documentaire.

OBSERVATION VII

Observation de *Apert et Bigot*.

Ostéo-arthropathie hypertrophiante (type P. Marie).

Soc. Méd. des Hôp., séance du 23 déc. 1921, p. 1715.

Il s'agit d'un malade déjà montré en 1912 à la Société Médicale des Hôpitaux, et dont la maladie osseuse s'était constituée en six mois à l'âge de 17 ans.

Les auteurs présentent à nouveau ce malade à cause des lésions des parties molles.

Les parties molles du pied et de la main semblent avoir épaissi encore. A chaque main les téguments de la paume se sont épaissis et plissés, de telle façon qu'il en résulte *des plis absolument semblables à ceux qui, à la langue, caractérisent la langue scrotale*. Cet aspect est surtout accentué sur l'éminence hypothénar de chaque côté.

A la radiographie, les auteurs ont noté « que les contours des os longs des membres sont irréguliers et hérissés de multiples saillies osseuses, surtout marquées dans la moitié inférieure des deux radius dont la surface est, par endroits, presque en bosse ».

Les lésions cutanées de la paume des mains sont identiques à celles que présente notre malade. Il faut remarquer que dans la plupart des observations d'O.-A. H. que nous avons dépouillées, les auteurs signalent cette hypertrophie des parties molles des extrémités.

Nous nous sommes trouvé dans l'impossibilité matérielle de publier ici *in extenso* toutes ces observations et nous citons seulement les deux auteurs dont la description nous paraît particulièrement évocatrice.

Par ailleurs, ils ne signalent aucune lésion pachydermique du front, du visage, ou du cuir chevelu.

OBSERVATION VIII

(CAS DE FISHER)

Arch. f. Derm. u. Syphilis,
vol. 141, fasc. 2, p. 251-315, 1922.

Ce cas constitue l'observation II de Fischer (l'observation I concerne un nævus en forme de C. V. G.).

Homme de 25 ans, chez lequel, depuis quatre ans, s'étaient développés des signes d'acromégalie. En même temps s'étaient formés de gros plis de la peau du cuir chevelu, longitudinaux et parallèles en avant, un peu cérébriformes au vertex, et transversaux d'oreille à oreille, dans la région de la nuque. Les poils étaient abondants surtout dans les sillons et ces derniers ne disparaissaient pas complètement même quand on étirait énergiquement le cuir chevelu.

Sur le front existaient également des plis et des sillons qui se réunissaient à la racine du nez.

La radiographie montra une augmentation considérable de la selle turcique.

Ce cas nous paraît, jusqu'à nouvel ordre, un cas légitime d'acromégalie.

La pachydermie frontale le rapproche cependant des cas que nous étudions.

OBSERVATION IX

(STUHMER)

Cutis Gyrata du front

Derm. Woch., T. II, p. 249-250, 1922.

Nous publions intégralement cette observation :

1° Parce que la pachydermie plicaturée du front est identique à celle de notre malade ainsi que permet de le confirmer la reproduction ci-contre (fig. 1).

2° Parce que, sans y insister cependant, l'auteur remarque « que les mains sont augmentées de volume, épaissies, que les doigts sont tuméfiés et en forme de massue ».

Par conséquent, ce malade réalise une forme fruste de pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités.

Il nous semble difficile d'admettre l'origine traumatique. L'auteur lui-même nous apprend que le traumatisme local date de 10 ans auparavant, qu'il a guéri très vite et que la cicatrice du cuir chevelu est souple et à distance des lésions pachydermiques.

Un jeune homme de 19 ans, fils de serrurier, qui vient à la clinique pour une infection syphilitique récente, est remarqué à cause d'une formation de plis étrange de la peau du front.

Il indique qu'il y a dix ans un cycliste l'a heurté en le bousculant. En tombant la tête en avant il heurtait son front contre les rails du tramway. En plus d'une commotion cérébrale il présenta alors une plaie linéaire du cuir chevelu du côté gauche qui fut suturée immédiatement à l'hôpital et qui guérit rapidement. Il n'en subit aucun dommage durable.

Durant le cours des années qui suivirent, il observait seulement une modification caractéristique de la peau du front. D'abord ses proches avaient remarqué *son expression toujours soucieuse*. A la longue on en trouva la cause dans la formation de plis de la peau du front qui allaient toujours en s'accroissant, surtout à la partie médiane.

Pendant cette même période apparaissaient des sillons dans la région occipitale. Le malade n'en a pas souffert. Les

médecins consultés le laissaient toujours partir sans constater d'amélioration.

Il n'a jamais remarqué l'augmentation de volume de ses mains, qui existe pourtant chez lui. Il prétend avoir toujours eu des mains volumineuses.

La reproduction photographique montre bien l'aspect de ce malade.

Il est de constitution, par ailleurs, normale.

Juste au milieu du front se trouve le sillon le plus profond, de direction perpendiculaire. La peau, dans le fond du sillon, est tout simplement craquelée, de sorte que si on l'étire, des stries dures, semblables à des cicatrices, apparaissent.

De chaque côté de ce pli médian, la peau du front présente un système de plis symétrique, qui suit les plis naturels en certains points du front mais qui, surtout vers les régions latérales, présente quelques surélévations.

La peau n'est pas modifiée quant à la couleur et à la consistance.

Bien que sous l'influence du froid la partie superficielle des sillons rougisse davantage et que les régions plus profondes pâlisent; lorsque l'on efface les plis, la peau reste cependant plissée normalement et régulièrement.

On ne sent pas une augmentation marquée de la consistance des bourrelets par rapport aux sillons. Si on palpe la peau les yeux fermés on ne différencie pas les bourrelets des sillons.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité.

La musculature du front fonctionne librement.

La peau, à ce moment-là, se plisse en partie.

Par ailleurs, la peau du crâne est normale et il n'y a pas de plicature du cuir chevelu en avant.

La cicatrice provenant de l'ancien traumatisme sur la partie latérale gauche du cuir chevelu est souple et effaçable.

Un pli prononcé s'étend sur la région occipitale d'une apophyse mastoïde à l'autre, à travers la protubérance occipitale, auquel se joignent en haut et en bas quelques plis plus petits. Mais ces plis plus petits n'occupent pas, eux, toute l'étendue de la région occipitale. Ils s'étendent à gauche ou à droite de la ligne médiane sur une longueur de 5 cm.

Les mains sont très épaissies; *les doigts sont tuméfiés et en forme de massue.*

Les mains dépassent en grandeur des mains normales de la moitié d'un doigt.

Par ailleurs, on ne trouve pas chez ce malade de signes d'acromégalie.,

OBSERVATION X

(BUCK, Hambourg)

Akromegaler Wuchs und C. V. G.

Derm. Gesell. Hambourg. Altona. S. 14 juin 1925.

Dermat. Woch. Bd 81, p. 1065, 1925.

Début il y a six ans par des signes fonctionnels. Il y a deux ans, des plissements apparurent sur la tête en même temps que l'hypertrophie des extrémités.

Mains, pieds et nez sont épaissis *en largeur* et non *en longueur*.

Les plis sont sagittaux sur la tête et horizontaux sur le front jusqu'à la racine du nez.

A la radiographie, *la selle turcique paraît normale. Le fond de l'œil est normal.*

L'examen histologique de la peau épaissie ne montre rien d'anormal.

« Ce qu'il y a de nouveau, c'est surtout les plissements de la peau des mains et des pieds qui présentent en petit les mêmes caractères que les plissements de la tête. »

Cette observation réalise un syndrome identique à celui de notre malade.

Les lésions osseuses paraissent rentrer dans le cadre de l'O.-A. H. et non dans celui de l'acromégalie.

L'auteur note l'hypertrophie « en largeur » des extrémités s'opposant au deuxième type (le « type en long ») de l'acromégalie.

OBSERVATION XI

(OBSERVATION DE BASSET-SMITH)

Proc. Roy. Soc. Med. Clinical Section, 1925, XVIII, p. 23.

Homme en parfaite santé avant son départ à la guerre.

A Salonique, en 1917, contracte la dysenterie et est renvoyé en Angleterre. Les signes d'acromégalie datent de cette

époque, alors qu'il était en traitement chez le Docteur Thomas Horder, au Saint-Bartholomew's Hospital.

Il fut examiné par l'auteur au Ministère des Pensions pour séquelles de dysenterie.

L'élargissement des mains, des pieds et de la tête était typique mais non extraordinaire.

Comme l'aspect de sa face suggère l'idée de quelque lèpre nodulaire, j'ai voulu vous le montrer. Il n'y a pas de signes de lèpre, pas d'anesthésie, pas de B. de Hansen dans les nodules.

Je pense que l'état de sa peau est dû à des troubles du métabolisme par déficience d'hormones.

Cette observation, fort courte, ne présente pas un gros intérêt. Il n'existe aucune reproduction photographique dans le texte, aucune précision sur les lésions des extrémités. L'aspect des lésions de la face n'est pas détaillé.

Cependant notons l'aspect pseudo-lépreux que nous retrouverons dans nombre d'observations, et en particulier dans celle de Ramond et Bascourret, où il fait l'objet d'un long commentaire.

OBSERVATION XII

(MAEDA)

Jap. J. of Derm. and Urol., mars 1925, p. 70.

Le cas de Maeda est rapporté par Ota. Il concerne une pachydermie plicaturée du front et de la face, pure, sans lésions osseuses associées.

Maeda, dans une courte note, publiée ultérieurement, y fait allusion, signale les résultats de la biopsie pratiquée dans un autre cas (pachydermie du cuir chevelu) et se basant sur ces observations, conclut : « Dans les cas de *vraie cutis verticis gyrata*, la cause anatomique consiste en une simple hypertrophie de la peau ».

Pêcheur, 33 ans. Depuis l'âge de 23 ans, quelques plissements superficiels commencent à se former à la limite des cheveux, sur le front. Plis qui, à l'âge de 25 ans, devenaient très remarquables.

Ce malade fut remarqué par hasard par le Docteur Maeda au mois de mars 1927 dans une rue de Sasebo et soumis à un examen clinique approfondi.

Il paraissait beaucoup plus âgé qu'il ne l'était à cause du plissement accentué de la figure. Il présentait en même temps une anomalie du développement intellectuel : idiotie, pour laquelle la goutte constante au nez, comme chez les petits enfants, fut un signe évident.

La peau de la face était brunâtre, d'un ton rouge violet et était enflée légèrement.

Le plissement anormal était surtout visible sur le front où plusieurs plis accentués, horizontaux et verticaux, présentaient un aspect typique de circonvolutions.

La peau n'adhérait nulle part aux plans profonds ; elle était d'une consistance dure, élastique.

La tête, couverte de cheveux, présentait aussi plusieurs sillons qui prenaient une direction approximativement sagittale et entre lesquels se trouvaient des bandes surélevées, larges. La chevelure était normale.

L'auteur n'a pas procédé à un examen histologique pour ce malade, mais il a fait un examen histologique chez un autre malade (cutis gyrata de la tête) dans un fragment provenant d'un plissement de la région pariétale.

Il s'agissait dans ce cas d'un soldat de la marine, âgé de 25 ans, atteint de cette anomalie de la peau depuis cinq ans. Dans ce cas il n'a pas pu trouver de modifications importantes en dehors de l'allongement des papilles dermiques. Il faut surtout remarquer qu'il n'y avait aucun signe inflammatoire. Il n'y a, par ailleurs, aucune indication au sujet des glandes sébacées.

OBSERVATION XIII

(CAS DE MULZER)

Deutsch. Med. Woch., 1925, li. , p. 1177.

Nous nous sommes demandé si cette observation ne concernait pas le même malade, présenté deux ans plus

tard par Naumann et qui avait été lui aussi soigné dans le service du Professeur Mulzer.

Nous la transcrivons cependant, à cause des commentaires qui l'accompagnent et qui viennent à l'appui de notre thèse.

Malade de 25 ans, atteint d'acromégalie et de C. V. G. Les extrémités sont épaissies dans le tiers inférieur ainsi que le nez. La *peau du front et du cuir chevelu* est très plissée et comparable à la surface du cerveau. Elle est épaissie et très mobile sur le crâne.

Ces lésions se sont constituées lentement durant ces six dernières années.

L'examen de l'hypophyse, du fond de l'œil et du métabolisme basal ne montre rien de spécial. L'intelligence est normale.

Pas de troubles au point de vue sexuel.

L'étiologie n'est pas claire.

Le plissement est-il un symptôme de l'acromégalie ? Cette hypothèse n'est pas inadmissible, quand on voit par exemple que la peau de la paume des mains s'épaissit à cause du processus acromégalique comme la peau de la tête.

On voit que, dans ce cas, devant les signes négatifs, Mulzer hésite à affirmer le diagnostic d'acromégalie.

OBSERVATION XIV

(Sisson J. R.)

(*J. of Amer. Med. Assoc.*, 1926, p. 1126).

Cette observation est particulièrement intéressante pour nous, et nous avons demandé à l'auteur l'autorisation de reproduire la photographie de son malade (fig. 2). Cette photographie montre bien les sillons du front, le ptosis mécanique et l'épaississement des paupières, ainsi que l'élargissement des phalanges terminales.

Il nous paraît facile, dans ce cas, de discuter le diagnostic d'acromégalie: pas d'altérations de la selle turcique, pas de lésions du fond de l'œil, pas d'augmenta-

tion de volume du maxillaire inférieur. Les lésions osseuses paraissent, radiologiquement, comparables à celles de notre malade.

Homme, 29 ans, brun, vu le 25 novembre 1924, se plaint d'épaississement des paupières. Depuis l'enfance ses doigts et ses orteils ont été larges. Un eczéma du cuir chevelu il y a cinq ans a été promptement guéri.

Le début de l'affection actuelle remonte à cinq ans par le cuir chevelu d'abord, puis le front, puis les paupières.

Le poids de ses paupières est si grand qu'il est gêné pour travailler. Vision normale.

Il existe une ptose marquée, d'origine mécanique, avec épaississement très marqué des paupières. Aucune modification oculaire pathologique.

La peau du front et du cuir chevelu est très épaissie et marquée de sillons et de plis.

Cheveux épais et huileux.

Il y a un épaississement typique des phalanges terminales.

L'examen médical général montre une acromégalie.

Radiographie. — *La selle turcique est normale de forme et de volume* et il y a un caractéristique épaississement en massue des phalanges terminales. *De plus, le périoste de la partie inférieure du radius et du cubitus était quelque peu irrégulier, faisant penser à une prolifération périostée.*

Le tibia était considérablement augmenté en épaisseur et la densité augmentée du périoste faisait penser à une *prolifération périostée*.

Le diagnostic clinique était C. V. G. + acromégalie et ptosis mécanique.

En novembre 1926, sous anesthésie locale, une biopsie de la paupière supérieure fut faite.

Six séances de rayons X, une tous les quinze jours, furent faites au Massasuchetts Hospital, sous la direction du Docteur C. G. Love, du service de dermatologie ; aucun résultat important, mais soulagement définitif « of the oil ».

Aucun autre traitement depuis.

En mai 1925, on fit une biopsie de la paupière gauche. Le malade fut examiné pour la dernière fois en juin 1925. Son état n'avait subi aucun changement.

Anatomie pathologique. — Examen par le Docteur F. H. Verhoeff. Biopsie englobant tissu et conjonctive ;

« Chronic conjonctivite », avec prolifération marquée de la conjonctive palpébrale, avec formation de glandes.

Plusieurs de ces glandes étaient distendues par des concrétions. Le tarse était pratiquement indemne d'infiltration.

OBSERVATION XV

(L. RAMOND et M. BASCOURRET)

Un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante.

(Soc. Méd. Hôp., bull. L. 3^e série, 18 juin 1926, p. 1015.)

Présentation faite à la séance du 11 juin.

Cette observation de MM. Ramond et Bascourret nous paraît particulièrement convaincante.

Elle fut, avec celle de MM. Labbé et Paul Renault, le point de départ de nos recherches.

L'observation elle-même décrit simplement un cas typique d'O.-A. H. de Pierre Marie.

Mais dans le commentaire qui la complète, les auteurs signalent qu'ils ont, un moment, pensé au diagnostic de lèpre, à cause de deux à trois placards pigmentaires brunâtres des cuisses et du thorax, et aussi « *du facies un peu rude, barré de plis naso-géniens accentués, et de rides frontales accusées qui éveillaient dans l'esprit l'image du facies leonin* ».

Nous regrettons l'absence de reproduction photographique. Elle aurait probablement confirmé ce diagnostic de pachydermie plicaturée du front.

C'était d'ailleurs l'opinion de M. Marcel Labbé qui, à cette même séance et à propos de ce même malade, déclarait :

« Je présenterai à la prochaine séance un malade qui est calqué sur celui de M. Ramond.

« Même hypertrophie des extrémités, avec élargissement des os du poignet et des métacarpiens, mêmes doigts hypocratiques.

« *L'épaississement de la peau de la face est plus mar-*

qué encore ; il en résulte des plis profonds, qui vieillissent fortement le sujet.

« Comme ici, la selle turcique est intacte, et on ne peut parler d'acromégalie.

« *C'est l'O.-A. H. de P. Marie qui ressemble le plus à ce syndrome.* »

M. A. Léri confirma lui aussi le diagnostic d'O.-A. H. de P. Marie.

Observation. — M. E... est âgé de 26 ans. Il exerce la profession de sergent de ville. Il est venu nous consulter au mois d'avril dernier en raison du développement progressif et anormal de ses pieds et de ses mains, et principalement à cause des douleurs légères et des craquements qu'il éprouvait depuis quelque temps au niveau des genoux, des chevilles et des poignets. Il ajoutait, en outre, qu'il se sentait constamment harassé de fatigue.

Tous ces troubles, fonctionnels et physiques, se sont développés insidieusement, très lentement et progressivement. Il en fait remonter le début à quatre ans environ, à l'époque où il faisait encore son service militaire. Il reconnut alors en effet, pour la première fois, que ses pieds grossissaient à ce qu'un beau jour il ne put plus lacer ses brodequins et à ce que bientôt il dut en changer la pointure.

Aucune maladie antérieure n'a précédé l'apparition de ces déformations. Jusque-là cet homme n'avait jamais été malade, car on ne peut compter comme maladie une sciatique légère dont il a souffert pendant quelques mois à l'âge de 18 ans.

Autrefois il avait des pieds et des mains de dimensions normales. Dans sa famille tout le monde est bien constitué. Ses parents sont encore vivants et en bonne santé. Il en est de même de son frère et de ses deux sœurs, tous de taille moyenne ordinaire et normalement conformés.

A l'heure actuelle il est impossible de ne pas être frappé dès l'abord par le volume énorme des extrémités des quatre membres de ce sujet. Il forme un contraste remarquable avec sa taille moyenne (1 m. 70) et les dimensions normales des autres segments du corps.

Aux membres supérieurs les doigts sont gros, boudinés, principalement au niveau de la phalange dont l'extrémité se renfle en baguette de tambour. Les ongles qui recouvrent

ces parties sont larges et fortement incurvés en verre de montre. Cette déformation est surtout appréciable au niveau du pouce dont l'ongle représente une véritable portion de sphère (cette phalangette mesure 9 cm. de tour à la hauteur de la matrice de l'ongle ; mesuré à la même hauteur le tour du médius est de 8 cm. $1/2$; la longueur totale de ce troisième doigt mesuré depuis le fond du sillon interdigital est de 10 cm.).

Les deux mains sont l'une et l'autre volumineuses, elles ont 21 cm. de long au total ; mais la région métacarpienne — paume et dos de la main — bien qu'elle soit légèrement agrandie dans ses deux dimensions (11 cm. $1/2$ de long sur 10 cm. 2 de large), l'est proportionnellement beaucoup moins que les doigts, et elle n'est, en tout cas, nullement déformée.

Au contraire, au poignet, les déformations sont considérables. Très élargi, le poignet forme au-dessus de la main une énorme saillie, relativement peu appréciable au niveau de la face antérieure, très remarquable au niveau de la face dorsale, au point de simuler, quand on le regarde de profil, l'aspect dit en dos de fourchette que prend l'extrémité inférieure de l'avant-bras dans les fractures basses du radius. Les extrémités inférieures du radius et du cubitus, devenues énormes, font saillie en dedans et en dehors du poignet et cependant les apophyses styloïdes radiale et cubitale ne sont pas hypertrophiées dans les mêmes proportions (à ce niveau le tour du poignet est de 22 cm.).

L'hypertrophie ne remonte guère aux membres supérieurs plus haut qu'à 9 cm. environ au-dessus de l'interligne articulaire radiocarpien en dedans, du côté du cubitus, et à 5 cm. seulement du côté du radius. Plus haut les avant-bras, puis les bras sont normaux.

Aux membres inférieurs les pieds sont très grands. Cet homme chaussait du 42 à l'âge de 19 ans, au moment de son incorporation dans l'armée ; il chausse aujourd'hui du 45. Les orteils sont allongés ; ils sont surtout très gros. Comme les doigts ils sont déformés surtout au niveau de la troisième phalange qui est renflée en baguette de tambour, du moins en ce qui concerne les trois premiers orteils. L'ongle du gros orteil est à chaque pied incurvé en verre de montre, moins fortement toutefois qu'au niveau des doigts.

Le gros orteil mesure 6 cm. $1/2$ de longueur à partir du sommet de l'espace interdigital ; le tour de son extrémité atteint presque 12 cm.

Alors que les régions métatarsienne et tarsienne du pied sont relativement peu modifiées, bien qu'agrandies légèrement, le cou-de-pied est des deux côtés volumineux et saillant. La cheville mesure à droite comme à gauche 30 cm. de circonférence.

Plus haut les jambes ont leurs dimensions normales. Les téguments sont certainement un peu épaissis au niveau de ces extrémités volumineuses, mais la palpation montre que le squelette prend la part la plus importante à l'hypertrophie de ces régions, en particulier pour ce qui est des poignets et des chevilles.

La radiographie confirme l'existence des lésions osseuses accentuées qui consistent en une hypertrophie des os, principalement apparente au niveau des extrémités inférieures du tibia, du péroné, du radius et du cubitus. Le péroné et le cubitus, dans leur extrémité inférieure, sont presque doublés de volume. Aux mains, les métacarpiens sont nettement plus gros que de coutume ; au pied le premier métatarsien est très épaissi, et il existe au niveau de la phalange du gros orteil quelques végétations osseuses qui en déforment les contours à l'extrémité et à la base.

Il n'existe aucune autre déformation du squelette ou des parties molles que celle des extrémités des membres.

Les troubles fonctionnels accusés par le malade consistent en une certaine gêne des mouvements des chevilles et des poignets et en craquements articulaires. Cependant tous les mouvements de ces jointures sont possibles et ce sergent de ville peut faire son service de façon satisfaisante. La palpation des régions déformées n'est nullement douloureuse. Nous n'avons pas pu, par nous-même, percevoir de craquements articulaires.

L'état général ne paraît pas touché. Il n'y a pas de fièvre, pas d'amaigrissement, pas de modifications des fonctions digestives. Cependant cet homme se plaint de ressentir depuis plusieurs mois une fatigue extrême tous les soirs, à tel point qu'il n'a pris depuis longtemps aucune distraction, toutes ses heures de loisir étant occupées à se reposer.

Tous les viscères sont sains et fonctionnent normalement. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

OBSERVATION XVI
(M. LABBÉ et P. RENAULT)

UN CAS D'OSTEO-DERMOPATHIE
HYPERTROPHIANTE

Soc. Méd. des Hôpitaux, 18 juin 1926, p. 1065.

Nous avons déjà insisté sur cette observation qui confirme notre thèse.

Le Docteur P. Renault nous a affirmé que ce malade ressemblait exactement à celui de MM. Touraine et Solente.

Pour la première fois en France, les auteurs prononcent le nom de syndrome ostéo-dermopathique, pour caractériser leur malade et celui de MM. L. Ramond et Bascourret.

M. G..., âgé de 27 ans, est entré dans le service pour des troubles digestifs et au premier examen clinique l'attention est attirée par un aspect très spécial du visage ainsi que par d'importantes déformations des extrémités des membres.

Les mains sont déformées et paraissent énormes par rapport aux bras qui semblent normaux. La déformation porte principalement sur les doigts qui, de longueur normale, ont un volume triple d'un doigt normal. Ils sont cylindriques et boudinés en baguette de tambour, l'ongle est élargi en cupule et strié. La paume de la main et le carpe paraissent peu modifiés ; par contre l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras fait une saillie considérable ; la mensuration donnant à ce niveau un périmètre de 20 cm.

Le membre inférieur est également surtout déformé au niveau de son extrémité.

Le pied est court mais énorme, à contour presque rectiligne. Les doigts ont un aspect arrondi et boudiné. Les chevilles sont énormes et au niveau des malléoles on trouve un périmètre de 25 cm.

La face a un aspect très particulier ; l'expression est inquiète et vieillote.

Le front est parcouru de rides transversales profondes limitant des plis épais.

La peau et le derme sont considérablement épaissis mais ne présentent pas d'autres modifications.

Le nez est volumineux, les oreilles un peu grandes.

Il ne semble pas y avoir de modifications du squelette facial.

Par ailleurs l'examen du squelette ne montre aucun aspect particulier.

Signalons enfin que ce malade présente de la polydipsie et de la polyurie qui ont été peu modifiées par l'opothérapie hypophysaire.

Le début de l'affection est assez obscur, mais il est au moins un point sur lequel le malade est affirmatif : c'est que ces troubles sont postérieurs en date à une pleurésie purulente post-grippale qui fut évacuée par thoracotomie et se fistulisa. Une importante cicatrice à la partie antéro-inférieure du thorax, côté gauche, est le reliquat de cette fistule qui dura deux ans.

Par ailleurs on ne trouve dans les antécédents du malade aucune affection grave. En particulier aucun antécédent de syphilis héréditaire ou acquise, plusieurs réactions de Wassermann ont d'ailleurs été négatives.

Il s'agit donc d'une ostéopathie hypertrophiante. Différentes recherches ont été faites pour préciser la nature anatomique et l'étiologie de l'affection.

Des radiographies en série du squelette et des extrémités osseuses ont été pratiquées.

Elles montrent une hypertrophie massive des os plus accentuée au niveau des épiphyses que de la diaphyse. Les contours osseux sont irréguliers, principalement au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus et du radius. Les déformations sont très accentuées au niveau des phalanges qui sont renflées en baril.

Les mêmes déformations s'observent au niveau des malléoles et des os du carpe. Comme dans le cas de Léri, Layani et Pottier, on note une certaine raréfaction des trabécules osseuses au niveau des épiphyses. Le manchon à limites floues qui serait caractéristique d'une gaine ostéo-périostique entourant l'épiphyse et qui fut étudié par Lefebvre, Renon et Géraudel, Sainton et Luton, et qui dans le cas de Léri était visible également sur la diaphyse, n'apparaît pas nettement dans notre cas.

Il y a seulement raréfaction de l'os par hypertrophie du tissu spongieux.

La radiographie de la selle turcique l'a montrée normale.

Métabolisme basal donne le chiffre de 39,5, c'est-à-dire une diminution d'environ 12 %.

La capacité respiratoire mesurée au spiromètre en inspiration naturelle et en inspiration forcée nous l'a montrée très diminuée.

Telles sont les différentes recherches que nous avons pratiquées.

En présence de cette ostéo-dermopathie hypertrophiante nous avons pu penser à un syndrome acromégalique ou à un syndrome hypophysaire, surtout à cause de la polyurie.

La radiographie de la selle turcique qui est normale, l'étude du métabolisme basal qui est diminué, vont contre l'hypothèse d'une lésion des centres infundibulo-tubériens.

La recherche de la syphilis (épreuves biologiques, examen clinique) a été toujours négative.

On ne peut, d'autre part, méconnaître l'importance de ce fait que, d'après le malade, ces troubles seraient apparus après une pelurésie purulente fistulisée. Il nous semble donc que ce cas peut être rapproché des observations décrites par Pierre Marie et que l'on peut invoquer l'origine pneumique de l'affection.

OSERVATION XVII

(A. GRONBERG)

Acta Medica Scandinavica, 1927.

Cette observation, importante par elle-même, l'est encore par les commentaires qui l'accompagnent. Nous y insisterons plus loin.

1° *En ce qui concerne les troubles cutanés*, l'aspect clinique est absolument comparable à celui de notre malade. La reproduction ci-jointe le confirme (fig. 3).

Notons que l'auteur a été lui aussi frappé par « une forte ressemblance avec la lèpre » et qu'il reproduit côte à côte la photographie de son malade et celle d'un lépreux pour montrer cette analogie.

2° *En ce qui concerne les lésions osseuses*, l'auteur hésite lui-même à porter le diagnostic d'acromégalie, surtout devant l'absence d'altérations de la selle turcique.

Il ne discute pas l'O.-A. H. de P. Marie, mais conclut :
« Il ne semble pas correct d'appeler ce syndrome : acromégalie, si ce n'est en y ajoutant ce correctif « type en large ».

Enfin, Gronberg, dans le titre même et les conclusions de son article, émet l'hypothèse que nous soutenons dans ce travail :

« Le résultat de nos recherches cliniques, radiologiques et histologiques, sur la peau et le système osseux, ont, en fin de compte, un caractère commun ; en un mot, elles montrent une hyperplasie des tissus, ou de certains de leurs éléments... »

« Je ne considère pas comme trop audacieux de décrire mon cas, et aussi un certain nombre de ceux rapportés dans la littérature comme appartenant à un syndrome qui, autant que je le crois, n'a pas été décrit antérieurement, syndrome dans lequel les signes principaux comprennent :

« — une hyperplasie partielle de la peau ;

« — et l'épaississement de certains os longs.

D'où le nom de *megalia* (ou hyperplasia) *cutis et osseum*. »

Nous ignorions, au début de ce travail, l'étude de Gronberg. Elle confirmait l'hypothèse qui nous avait guidé et nous encouragea dans nos recherches.

K. F. A. K., électricien. Né en 1899, habitant Burea, comté de Vasterbotten, dans le nord de la Suède.

Amené à l'hôpital le 12 décembre 1926.

Antécédents héréditaires, familiaux et sociaux. — Son père mourut à 49 ans d'une affection gastrique. Sa mère mourut à 45 ans d'une affection inconnue du malade. Deux enfants moururent de « rougeole » et quatre sont encore en vie et bien portants. A la connaissance du malade, aucune fausse couche.

Le malade n'a jamais vécu dans aucune contrée à lèpre et il n'a jamais vécu auprès de personnes ayant présenté une affection cutanée.

En 1922, le malade va aux Etats-Unis et travaille trois ans à New-York comme charpentier. En 1925 il revient en Suède. Mais en mai 1926, quand il retourne aux Etats-Unis, on lui refuse l'entrée à cause de l'affection cutanée décrite ci-des-

sous qui fut soupçonnée être la lèpre. A son retour en Suède il fit de multiples travaux de manœuvre.

Quoiqu'il en soit, en 1926, quand il voulut s'embarquer sur un bateau, il ne put obtenir un certificat de bonne santé et fut envoyé à l'hôpital, soupçonné de lèpre. A la demande du Professeur J. Reenstierna, Inspecteur suédois pour la lèpre, il fut admis le 12 décembre 1926 à la Clinique médicale du Seraphim Hospital.

Histoire de la maladie. — Au sujet de l'évolution de sa maladie, le malade donne les précisions suivantes :

Il dit qu'il a toujours eu une peau très grasse.

Depuis sa seizième année (1916), il dit qu'il souffrait de comédons de la face, dans le dos et sur la poitrine. Dans ces mêmes régions, le malade a toujours eu des furoncles. Dans deux ou trois occasions apparurent de gros furoncles de la face, mais jamais d'érysipèle.

Depuis cette même époque, il a observé que le bout de ses doigts et plus particulièrement les pouces, devenaient plus épais et maladroits. A la même époque, les poignets devenaient aussi plus gros et maladroits.

En 1917 il fut traité et opéré pour ulcère de l'estomac à l'Umea Hospital. Avant cette époque, il eut un certain nombre de troubles gastriques qui disparurent tout à fait depuis cette époque.

En 1918, l'attention du malade fut attirée pour la première fois sur des troubles cutanés. Un enfant dans la famille où il vivait remarqua qu'il avait de profonds sillons sur le front. Le malade trouva alors qu'il ne pouvait pas les faire disparaître. Depuis cette époque, il considère que cette anomalie est demeurée à peu près la même, mais que les plis sont devenus quelque peu plus profonds. Il a de plus remarqué que la peau de la couronne de la tête est devenue plus mobile et que de grands plis s'y sont formés. Il a toujours transpiré facilement.

La croissance de sa barbe a toujours été mauvaise et il n'a jamais eu besoin de se raser plus d'une fois par semaine.

Aucun trouble génital.

Etat au 12 décembre 1936. — Un homme fortement charpenté, avec une musculature excellente et pas trop gras.

Il paraît plus vieux qu'il n'est.

Peau. — Dans le dos et sur la poitrine, nombreuses traces de furoncles, comédons et cicatrices d'anciens furoncles. La

peau est assez grasse, mais malgré tout d'apparence normale.

Sur la face et le cuir chevelu il existe de gros troubles cutanés.

Au premier abord, la face frappe par son *aspect typiquement léonin*.

Sur la peau du front il a trois plis horizontaux et trois verticaux. Ces plis sont profonds et on ne peut les faire disparaître. Les surfaces entre les plis ont une consistance ferme, élastique, et donnent à la palpation la même impression que la peau d'un myxœdémateux.

La peau du visage est très grasse, au point que lorsqu'on la presse on voit apparaître à travers les pores des gouttes de sebum. La peau des joues, du menton et du nez donne l'impression d'être très épaissie et couverte de nombreuses cicatrices. Toute la face est couverte de comédons et furoncles.

La peau du cuir chevelu présente de grandes « cicatrices ». Les plis qu'elle forme donnent l'impression des circonvolutions du cerveau.

La palpation montre que la peau est de qualité normale dans l'ensemble et considérablement plus mobile que normalement sur le crâne. Les plis du cuir chevelu disparaissent quand on déplisse le cuir chevelu, mais sont exagérés quand on le plisse. Les plis sont surtout très marqués sur le vertex et s'étendent en arrière et sur les côtés. Ils ont une épaisseur de 2-3 cm. et tous ont une direction sagittale. La région des tempes, des deux côtés, est libre de toute malformation.

Sudation. — Intermittente, profuse et inexplicquée.

Pousse de la chevelure. — Cheveux de couleur foncée. Très épais et assez gras. La pousse de la barbe est très peu dense. Quelques rares poils de ci de là. De même aux aisselles. Les poils du pubis sont normaux.

Hauteur : 176 cm. 5 ; taille assise : 135 cm. ; poids : 70 kgs 4 ; circonférence de la tête : 58,5.

Squelette et extrémités. — Les mensurations du membre supérieur sont les suivantes :

Acromion-olécrane, R. et L. 38 cm.

Olécrane-articul. radio-carpienne R. et L. 29 cm.

Distance entre les points des doigts quand les bras sont écartés : 189 cm.

Les membres inférieurs : ép. iliaq. ant. sup. Mall. externe, R. et L. 93 cm.

Hypersudation des mains des deux côtés.

Les extrémités des doigts et en particulier des pouces sont très épaissies.

Les ongles sont « en verre de montre » à tous les doigts.

Aux pieds : hypersudation.

Les extrémités de tous les orteils et surtout des gros orteils sont épaissies. Tous les ongles sont « en verre de montre ».

Les extrémités inférieures du radius et du cubitus, du tibia et du péroné sont épaissies et engourdis.

La surface de l'os semble à la palpation égale et unie.

La mâchoire inférieure est de forme habituelle, non épaissie. Les dents sont en bon état, sans malformation, pas de dents d'Hutchinson.

RADIOGRAPHIES DU SQUELETTE.

Crâne. — Le crâne n'est pas nettement plus épais que normalement. Fossettes digitales et empreintes des veines normales. Imprégnation calcaire normale.

Selle turque relativement petite, de forme normale, mesurant 8×9 mm. de côté.

Les détails du crâne donnent une impression normale sans déformations ni signes de destruction.

Mâchoires normales. Rien à la colonne vertébrale de particulier.

Les deux clavicules sont nettement épaissies par dépôts périostés d'environ 1 cm. à la partie moyenne. Les contours quelque peu irréguliers de ci de là. Aucune lésion destructive visible.

Les dépôts périostés sont plus marqués « aux alentours des articulations ».

Radius et cubitus. — Epaississements périostés importants sur la diaphyse, atteignant 1 cm. au niveau de la partie moyenne.

Sclérose marquée, comme si l'os présentait une structure éburnée.

Les contours sont un peu dentelés par endroits.

Aucune lésion destructive.

Les épaississements cessent aux épiphyses qui sont normales.

Mains. — *Les petits os sont normaux.*

Tous les os du métacarpe et les phalanges sont épaissis, dus à des épaississements périostés des diaphyses. Sclérose légère. Aucune lésion destructive. Epiphyses normales.

Fémur. — Nettement épaissi, mesurant environ 5 cm. de

diamètre. Cet épaississement est dû au périoste, de sorte que la corticale à la partie moyenne atteint environ 1 cm. 5.

Sclérosis accentué : la structure de l'os est presque éburnée en plusieurs endroits.

Les contours paraissent unis sur les radiographies.

Pas de lésions destructives.

Les dépôts périostés deviennent moins marqués au niveau des condyles qui sont, ainsi que la tête fémorale, normaux.

Toutes ces anomalies sont bilatérales et exactement les mêmes des deux côtés.

Tibia et péroné. — Là aussi, des deux côtés, épaississement du périoste atteignant jusqu'à 1 cm. 5 environ à la partie moyenne où cet épaississement est le plus marqué. Sclérose très marquée, donnant presque un aspect éburné à l'os.

Les contours sont là quelque peu irréguliers et déchiquetés au voisinage de la membrane interosseuse.

Les épaississements deviennent graduellement moins marqués au voisinage des épiphyses qui sont normales.

Aucune lésion destructive.

Pieds. — Les os du métatarse et des orteils, épaissis de ci, de là, avec légère sclérose et dépôts périostés.

Aucune lésion destructive des diaphyses.

Pharynx normal.

Nez. — Aucune lésion de lèpre.

Examen bactériologique : Pas de bacille de Hausen.

Conjonctives pâles. Pas d'adénopathie.

La thyroïde paraît normale à la palpation.

Thorax large, avec un angle épig. de 90°.

Mensuration moyenne : 97 cm.

Poumons normaux. Cœur normal.

Pression artérielle : 110 mmg. hg.

Radiographie. — Cœur normal.

Abdomen. — Cicatrice de laparatomie.

Foie et rate : normaux.

Organes génitaux : dimension normale. Testicules non augmentés de volume.

Urines normales, en qualité et en quantité.

Wassermann du sang : négatif.

Métabolisme basal + 15.

Système nerveux. — Les examens habituels ne révèlent aucun trouble. Etat mental un peu déprimé mais sans rien de particulier.

Vision normale. Fond de l'œil normal.

Ponction lombaire. — Tension : 17. Liquide clair.

Nonne : négative.

Pandy : traces.

Cellules : 68 red corpuscles, 1 lympho.

Wassermann : négatif.

Adrenalin Test. — Après injection d'un milligramme d'adrénaline (Park et Davis) la tension artérielle ne monte pas de plus de 5 mm. après 3-4 minutes.

Le pouls pendant la période d'observation (35 minutes) ne monte pas à plus de 64.

La réaction de stabilisation était de :

4 mm. après 1 h. ;

11 mm. après 2 h. ;

74 mm. après 24 h.

Biopsies. — Les biopsies montrèrent une *dermatite chronique hyperplastique particulière*.

L'épiderme lui-même ne montrait aucune anomalie frappante mais les follicules pileux et sébacés montraient une hyperplasie considérable.

Les follicules pileux « are often extended funnel-fashion » contiennent, à côté de cheveux très atrophiés (et souvent complètement absents), une grande quantité d'épithélium corné desquamé et en des points variés du demodex folliculorum. Dans un follicule on peut compter pas moins de 7 animaux jeunes et vieux dans un seul champ.

Le très gros développement des glandes sébacées est encore plus net dans les coupes faites parallèlement à la surface de la peau.

Le tissu conjonctif entre poils et glandes sébacées montre une considérable inflammation chronique avec sclérose, hyalinisation et infiltration de cellules rondes.

De plus, présence de nombreux foyers nécrotiques plus ou moins gros, dans le tissu conjonctif.

La plupart du temps ces foyers montrent en leur centre une zone nécrotique infiltrée de leucocytes et ce centre contient des cellules énormes en amas variable, quelquefois très abondants.

De telles cellules peuvent aussi être remarquées dans des cellules qui ne présentent pas de nécrose.

Les cellules géantes présentaient souvent des corps de nature étrangère. Il ne fut pas possible de déterminer avec certitude lesquelles de ces particules étrangères étaient dues au demodex.

Les parties périphériques de ces foyers étaient plus pauvres en leucocytes et étaient constituées pour la plus grande partie par des cellules épithélioïdes, fibroblastes, plasmic cells et lymphocytes.

La transition entre les foyers de cellules et la peau entourant les régions inflammatoires n'est pas très nette.

L'aspect général rappelle un peu la *zoo-parasitic pseudo-tuberculose* de la peau décrite par Bergstad. Mais elle en diffère en ce sens que, pour une partie, les fragments de demodex dans notre cas ne purent être démontrés de façon absolue, et d'autre part parce que le processus, dans le cas de Bergstad, finit par se terminer, tandis que, dans notre cas, le processus montre de ci de là des zones d'inflammation aiguë marquée, en plus des lésions chroniques.

OBSERVATION XVIII

(NAUMANN)

Zur Frage der C. V. G.

Arch. f. Derm., Bd 154, n° 3, p. 595, 1927.

Ce malade a été soigné à la clinique de Mulzer et présenté à la 90^e Réunion des Naturalistes allemands, à Hambourg, par Rollin (168).

Cette observation, très détaillée, ressemble par bien des points, à celle de MM. Touraine et Solente.

1° Adulte jeune (25 ans), présentant une pachydermie du front, du cuir chevelu et des extrémités. Les paumes des mains (photographie annexée au texte) sont absolument comparables à celles de notre malade.

2° Les lésions osseuses, cliniquement et radiologiquement, contredisent le diagnostic d'acromégalie. En effet :

- il n'y a pas d'hypertrophie du maxillaire inférieur;
- pas de lésions du fond de l'œil ;
- la selle turcique paraît normale.

D'ailleurs, Naumann lui-même ne semble pas tenir particulièrement à ce diagnostic : « Jusqu'ici, il n'y a pas de preuves formelles à ce sujet. »

Là encore, nous avons été étonné de ne pas voir l'auteur évoquer l'O.-A. H.

L'examen histologique confirme celui de la plupart des auteurs (Bussalai, etc...).

Nous pouvons, légitimement, donner à cette observation le nom de « pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités ».

Le 27 mars 1935. Fr. Fr., 25 ans, garçon boucher.

Parents et huit sœurs et frères vivants, en bonne santé. Le malade ne peut se souvenir d'une affection semblable du côté de ses grands-parents maternels ou paternels.

Les maladies comme syphilis, tuberculose, diabète complètement inconnues dans la famille.

Toujours en bonne santé, sauf engelure des mains et des pieds (obligé d'interrompre parfois pendant un mois et demi à deux mois son travail).

Pas d'infection vénérienne.

Depuis 1919 a présenté de temps à autre des sensations bizarres dans le cuir chevelu, augmentant avec les années, de sorte qu'il finissait par avoir l'impression que son cuir chevelu était trop large.

En août 1933, il remarquait que la peau de son front se plissait, mais il n'y faisait pas attention.

Ce n'est qu'au cours de l'été 1924 qu'il a remarqué que le cuir chevelu tout entier s'est plissé.

En même temps, hypertrophie des mains, qu'il considérait comme un effet de son travail, ainsi qu'augmentation de volume de son nez.

Depuis à peu près ce moment-là, éruption tenace sur la face.

Anorexie depuis 4 à 5 semaines.

Depuis assez longtemps sudations exagérées même après un travail facile.

Examen. — 1 m. 75, 86 kgs. A première vue, on remarque les plicatures prononcées du front et la forme grossière du nez. Bien constitué.

Musculature bien développée. Malade pas très gras.

Thorax large et bien arrondi.

Abdomen dans le plan du thorax.

Les muqueuses visibles sont bien rouges.

Tandis que la peau du corps et de la plus grande partie des membres est normale, de bonne élasticité et bien irriguée, on remarque par contre la coloration cyanotique des

mains hypertrophiées et certaines altérations eczémateuses de la face.

Sur la tête et au front de nombreux bourrelets et sillons.

Il paraît normal au point de vue psychique.

Langage distinct. Pas de troubles sensoriels.

Les connaissances du malade correspondent à son âge et à sa situation sociale.

La grandeur de la tête paraît normale.

Pas de modifications particulières des arcades sourcilières et des maxillaires. Le maxillaire supérieur dépasse le maxillaire inférieur lorsque les dents sont serrées. Les incisives sont légèrement écartées dans le maxillaire supérieur, mais celles du maxillaire inférieur ne le sont pas, et il existe une fente entre les canines et les prémolaires. Le malade indique que ces fentes ont existé depuis toujours.

Le nez est hypertrophié dans toutes ses dimensions.

Lèvres supérieures et inférieures normales.

Pas de modifications dans les paupières.

Fond de l'œil normal.

Réflexe à la lumière et à la convergence rapide des deux côtés. Strabisme divergent (2° au strabomètre).

La mobilité des yeux est normale.

Champ visuel normal des deux côtés même avec les plus petits objets. Pas de scotome central.

La modification essentielle réside dans le cuir chevelu. *Dans la région du front* : trois longs plis parallèles aux arcades.

Le pli supérieur est interrompu par deux plis verticaux venant de la région pariétale.

Sur tout le cuir chevelu on trouve les mêmes plicatures et les mêmes bourrelets.

La peau semble être fortement épaissie, molle et très mobile sur le crâne.

On peut appliquer ici complètement la description d'Adrian : les cheveux s'écartent sur le sommet des bourrelets, c'est pourquoi la peau du cuir chevelu y est plus apparente. C'est le contraire dans les sillons : les cheveux s'entrecroisent et remplissent ces sillons.

Il y a donc sur le cuir chevelu des bandes claires et foncées causées par cette disposition différente.

En dehors de cela, il n'y a pas d'autres anomalies, pas d'autres modifications, ni de pellicules, ni de cicatrices au niveau des sillons et bourrelets.

Radiographie du crâne (29 avril 1925) : Normale.

Surtout la *selle turcique* est normale.

Le corps thyroïde n'est pas palpable.

Les organes internes sont normaux. Organes sexuels normaux.

Les poils des aisselles, barbe, pubis, sont normaux.

Le tiers inférieur des membres est hypertrophié en totalité.

Radiographie du squelette (29 avril 1925) : Les os des extrémités sont hypertrophiés.

Le périoste, surtout au niveau de la jambe, est dense par endroits.

Les mains sont relativement grosses et épaisses, mais non déformées.

Augmentation de volume général.

Les os et les parties molles prennent une part identique à cette hypertrophie.

La peau, nous l'avons dit, est fortement cyanosée au niveau des mains.

Les doigts sont gros, il n'y a pas de grandes différences entre la grosseur des premières et des autres phalanges.

Ils ressemblent par leur grosseur uniforme à des « saucisses ».

Le médius et l'annulaire sont de la même longueur.

Les ongles ne sont pas hypertrophiés, relativement petits et très bombés.

La peau, au niveau du dos de la main, est de consistance normale ; au niveau de la paume elle est molle et hypertrophiée.

Les lignes de la main sont accentuées et profondes.

Les surfaces entre ces lignes présentent de nombreux plis et sillons tantôt fins et superficiels et tantôt plus profonds.

Les plis les plus grands et les plus accentués se trouvent au niveau de l'éminence thénar et sur les premières phalanges des deux mains.

Au niveau de l'éminence hypothénar se trouvent de nombreux sillons très fins qui se distinguent bien du dessin des autres lignes de la main. Ces sillons, même petits, délimitent des bourrelets en miniature. En partant de l'os pisiforme, ils aboutissent à la main en formant un demi-cercle.

La même formation de la peau se retrouve d'autre part au niveau des têtes des métacarpiens.

En observant ce dessin extrêmement fin dans la paume de

la main on ne peut se défendre d'établir un parallèle avec celui de la tête.

Pieds et orteils gros.

Les malléoles surtout sont grosses (voir radiographies).

Les plis de la plante du pied sont eux aussi accentués mais pas comme ceux de la main.

Le malade lui-même n'a pas remarqué l'hypertrophie de ses pieds, il dit qu'il chausse encore la même pointure.

La peau du reste du corps est tout à fait normale, aussi bien au point de vue de la couleur que de l'élasticité.

Organes de la digestion normaux.

Métabolisme. — Métabolisme de base normal, plutôt un peu bas mais pas augmenté.

Urines normales.

Système nerveux : motilité et sensibilité normales.

Réflexes normaux. Pas de troubles auditifs. Pas de troubles de l'odorat ni du goût.

B.-W. (29 mars et 9 avril 1925) : tous deux faiblement positifs.

Appareil circulatoire normal. Pouls régulier, bien frappé. Température normale.

La ponction lombaire est refusée par le malade.

Traitement. — Le 30 mars 1925 : L'eczéma de la face a été complètement guéri par des pansements zinc-ichtyol, mais la peau est pâteuse au toucher.

Le chirurgien (Docteur Rieder) procède à une plastie du front. Trois plicatures sont excisées et les bords de l'incision réunis par suture. *On ne peut éviter que la peau ne s'enroule pour former un sillon.*

Ce nouveau sillon, on ne peut arriver à le faire disparaître même par un bandage très compressif d'assez longue durée.

Résultat peu satisfaisant.

EXAMEN HISTOLOGIQUE.

D'après Schicha, l'épaisseur de l'épiderme sur le front ne doit pas dépasser 0,0236. Nous arrivons à croire que chez notre malade l'épiderme est épaissi. Cette hypothèse est confirmée par un examen plus approfondi.

Les papilles sont nombreuses et bien formées.

Dans le stratum germinatum on trouve des cellules cylindriques. Elles sont disposées pour la plupart d'une façon désordonnée et sont en partie rondes, en partie oblongues. Elles paraissent en partie aplaties comme par pression ou traction.

La disposition désordonnée se retrouve, plus accentuée encore, dans le stratum spinosum.

Par endroits on trouve ici une acanthose en relation avec une spongieuse et dans beaucoup d'endroits des cellules disséminées isolées, avec nombreuses vacuoles.

Le stratum granulosum est en partie bien formé, dans d'autres endroits il est invisible, pareil au stratum lucidum qu'on ne peut voir partout.

La kératinisation est en général normale, mais nous trouvons aussi ici des points présentant une légère parakératose.

Le chorion présente des modifications plus accentuées que l'épiderme.

Dans le stratum papillare, le tissu conjonctif collagène ne présente plus, immédiatement sous l'épiderme, la disposition typique, et la formation des faisceaux n'existe que dans peu d'endroits. La plupart des fibres sont dissociées, grossies et séparées par des espaces en partie vide, en partie remplis d'infiltrats cellulaires.

Dans quelques régions l'infiltrat cellulaire arrive jusqu'au stratum germinatum, de sorte qu'une délimitation des deux couches n'est pas possible.

Les fibres élastiques ne présentent pas une distribution régulière sur toutes les parties de la peau. Elles sont refoulées complètement en certains points pour apparaître dans d'autres sous la forme de gros cordons et pelotons.

Les glandes sudoripares sont nombreuses.

Les vaisseaux sont très accentués, avec une lumière béante, ainsi que les vaisseaux lymphatiques.

Le tissu adipeux sous-cutané est normal.

Diagnostic. — Légère acanthose, spongieuse, parakératose de l'épiderme. Œdème et infiltration du derme.

Etat le 17 mars 1926. — Examiné de nouveau après un an.

Le malade ne s'est plaint de rien pendant toute l'année. D'après lui, il n'y a aucune modification dans son état.

L'aspect général est le même que l'année dernière.

La plastie a été un échec car les cicatrices forment maintenant des sillons entre lesquels la peau forme des bourrelets.

Il n'y a pas eu formation de nouvelles plicatures ni sur le front, ni sur la tête.

Le malade porte les cheveux longs pour cacher la malformation, et il présente une forte séborrhée.

L'eczéma de la face n'a pas récidivé.

La peau de la face est grasse, d'un rouge foncé, presque cyanosée, avec des pores dilatés. Comme le cuir chevelu et la paume des mains elle est charnue et pâteuse.

Les mains, en dehors de leur coloration, n'ont pas subi de changement.

Les mesures sont restées les mêmes.

Pour mieux contrôler un moulage de la main droite est fait.

Urines normales.

Radiographie (18 mars 1926). — *Selle turque normale.*

Chaque os du squelette de la main est un peu gros mais sans cela normal.

B.-W. : faiblement positif dans le sang.

Sang. — Hémoglobine : 89 %.

G. B. : 9.400 ; G. R. : 5.540.000.

Eos. : 1 % ;

Baso. : 0 % ;

Poly. : 54 % ;

Lympho. : 29 % ;

G. mono. : 10 % ;

Stabkernige : 6 %.

Réflexes normaux.

Aucun trouble sensoriel.

Aucun trouble de la vision.

Fonctions sexuelles normales.

Pas de diminution de l'activité musculaire.

Le malade se plaint d'une forte sudation.

En outre les mains hypertrophiées lui rendent la préhension des objets difficile et peu sûre.

Traitement. — Le médecin traitant a continué à lui prescrire de l'extrait hypophysaire jusqu'à 15 ampoules et y a renoncé ensuite.

On lui conseille de se présenter régulièrement à la consultation tous les trois mois, et en plus on lui prescrit le Testoglandol (Greenzbach).

OBSERVATION XIX

(CUSHING HARVEY et L. M. DAVIDOFF)

The pathological findings in... Acromegaly.

Rockefeller Institute of Med Research, 1927.

Une photographie du cuir chevelu du cas II montre une cutis verticis striata typique (on ne peut voir le front

caché par la main). Aucune précision sur la lésion cutanée dans l'observation qui concerne une acromégalie typique et confirmée par l'examen anatomo-pathologique.

OBSERVATION XX

(CALWELL W.)

Meeting annual of the Association of Physicians,
juin 1927 (Belfast).

Il nous a été impossible de retrouver le texte intégral de cette communication.

Elle concernerait « un acromégale jeune atteint de C. verticis gyrata, avec atteinte de la peau du front et de la peau des éminences hypothénar ».

Il eût été particulièrement intéressant de discuter le diagnostic d'acromégalie chez ce malade qui paraissait présenter des lésions pachydermiques du front et des extrémités.

OBSERVATION XXI

(Cas VII de TRUFFI)

« *Intorno alla C. V. G.* »

Archivio Ital. di Derm., vol. IV, 1929, p. 451-536.

Parmi les 12 observations de Truffi, la septième seule nous intéresse.

La pachydermie frontale paraît indiscutable ; il s'y associait une pachydermie plicaturée du cuir chevelu lui-même.

L'auteur nous donne peu de renseignements sur le « syndrome acromégaloïde », « extrémités assez développées, stature élevée, crâne volumineux, nez assez fort ». Aucun renseignement complémentaire (ni radiographie de la selle turque, ni examen du fond de l'œil).

Il nous semble que le diagnostic d'acromégalie vraie peut être contesté et que ce malade réalise en partie le syndrome que nous étudions.

Prandi Arturo, âgé de 32 ans.

A souffert de poliomyélite qui laissa comme séquelle une paralysie avec atrophie du membre supérieur droit. Depuis l'enfance il présenta une certaine mobilité de caractère et des manifestations de démence précoce qui ont persisté et même augmenté depuis ces dernières années.

Actuellement il est soigné au dispensaire de Verone pour fatuité dementielle, négativisme et impulsivité.

Il s'agit d'une longiline, avec syndrome acromégaloïde (extrémités assez développées, stature élevée 1 m. 88, crâne volumineux, nez assez fort). Par ailleurs, il ne présente pas d'autres graves disproportions du squelette osseux ni de grosses asymétries, si nous exceptons les séquelles de la poliomyélite au niveau du membre supérieur droit.

La tête, dont les diamètres transversaux sont supérieurs à la normale, et qui présente un développement exagéré des bosses pariétales et occipitales, ne présente au palper aucune malformation du développement osseux. De même les cheveux ont une implantation normale, ils sont d'abondance normale et de couleur foncée.

La peau du front est facilement et fortement sillonnée de plis marqués, importants, disposés transversalement tout le long du territoire frontal. La contraction musculaire peut imprimer de forts déplacements à tout le cuir chevelu, et même aux endroits où existe la lésion « plicata » que je vais maintenant décrire.

Sur tout le cuir chevelu, depuis le tiers supérieur de l'occipital jusqu'au front existent une douzaine de sillons moins accentués et profonds que dans les cas que j'ai antérieurement décrits. Ils ne sont pas aussi réguliers et dessinent des plicatures peu accentuées et peu évidentes. Ces sillons qui se séparent dans la région du vertex pour s'écarter en avant en éventail, sont plus accentués sur les côtés et principalement du côté droit. Dans cette région les bourrelets et par conséquent aussi les sillons prennent une disposition presque rectiligne antéro-postérieure et courent de l'occiput aux régions temporo-frontales d'où ils se continuent, en s'incurvant, avec les plis du front déjà décrits.

Du côté gauche, au contraire, les sillons ont une direction irrégulièrement oblique et arrivés à la moitié de la zone pariétale ils se recourbent vers le bas, se perdant dans la peau qui recouvre le temporal. Les plis se recoupent entre eux,

réalisant des circonvolutions et des plicatures courtes, désordonnées, non uniformes.

Au milieu du cuir chevelu, les plis et les plicatures sont assez nettement moins marqués que sur les côtés et sont à peine appréciables. Comme ces derniers, ils sont augmentés par un plissement artificiel du cuir chevelu. Sur les autres points, rien de particulier.

A la palpation, la peau, même celle qui présente ces lésions, ne présente ni épaissements, ni altérations particulières. Elle a la consistance et l'épaisseur de la peau normale, elle est complètement mobile sur l'os sous-jacent, qui, comme nous l'avons dit, ne présente aucune altération structurale. Dans ce cas aussi, il s'agit de formation de *cutis plicata*, sans altérations particulières cutanées ou osseuses qui puissent les avoir causées.

OBSERVATION XXII

LAUBAL (Budapest)

Cutis fronta gyrata

Zentral Bl. f. H., XXXII, 1, 2, 5 déc. 1929, p. 40.

Cette observation paraît concerner une pachydermie plicaturée du front, pure, sans lésions osseuses associées. En tout cas, aucune lésion du squelette n'est signalée. Ce malade ressemble au malade de Ota, que nous verrons ultérieurement.

Garçon de bureau, 29 ans. Pas d'anomalie semblable dans sa famille. Fut traité en 1923 par R. U.-V. à la suite desquels les plis du front et de la face furent plus accentués.

Vint à la Clinique en 1928. Consulte pour des plis du front, dont quatre sagittaux à la partie médiane avec, de chaque côté, trois plis horizontaux un peu courbés et très prononcés.

La peau était difficilement mobilisable et au toucher un peu dure.

Nous avons excisé les plis sagittaux et réuni les deux lèvres de la plaie.

Examen histologique. — Hypertrophie des éléments fibrillaires du chorion sans hyperplasie cellulaire. Bulbe des poils et glandes sébacées volumineux, par place entourés d'une infiltration inflammatoire. Sang normal.

OBSERVATION XXIII

(L. BUSSALAI, Savone)

SINDROME PSEUDO-ACROMEGALICA
ED ALTERAZIONI DELLA PELLE

Giorn. Ital. di D. et S., 1930, p. 1066-1072.

Cette observation est du plus grand intérêt.

Très détaillée, elle comporte un examen histologique, des reproductions photographiques et des clichés radiologiques (fig. 5).

Nous avons reproduit une des photographies montrant la pachydermie plicaturée du front et l'hypertrophie des mains.

1° Le diagnostic de lésions osseuses du type O.-A. H. ne fait aucun doute. *C'est d'ailleurs le diagnostic que porte l'auteur en commentant son observation.* Le titre crée une confusion regrettable due uniquement à une terminologie différente. Dans l'esprit de l'auteur, il y a, d'une part, une maladie appelée « acromégalie », d'autre part, une maladie qu'il appelle « syndrome pseudo-acroméganique ostéo-arthropathique de P. Marie et Bamberger. D'où le titre de sa communication qui signifie dans notre terminologie française « *syndrome ostéo-arthropathie hypertrophiante de P. Marie et altérations de la peau* ».

2° Les lésions pachydermiques sont identiques à celles de notre malade, et certaines phrases que nous avons soulignées dans le texte ne laissent aucun doute à cet égard.

Ce cas a fait l'objet, il y a cinq ans, d'une leçon du Professeur Micheli à la Clinique médicale de Turin, lequel hésita alors entre le diagnostic d'acromégalie et de syndrome pseudo-acroméganique ostéo-arthropathique de P. Marie et Bamberger, disant que le diagnostic ne pouvait être fait que par l'évolution.

J'ai pu observer ce malade depuis quatre ans. Il était venu me consulter pour une affection cutanée qui était ce qui le gênait le plus tout au moins au point de vue esthétique.

Il s'agit d'un homme jeune, 32 ans, employé de chemins de fer, né à terme de parents bien portants. Rien de notable dans les antécédents.

Aucune maladie, sauf misère physiologique pendant son séjour comme prisonnier de guerre en Autriche. Complètement remis, il reprit son métier en 1920, et l'exerce encore.

Les premiers signes de la maladie actuelle datent, semble-t-il, de fin 1923. A ce moment, *fatigabilité, pesanteur des mains et des pieds, qui, peu à peu, augmentent de volume*. De même, augmentation de volume du crâne qui le fait changer de pointure.

En même temps il remarqua un épaissement progressif de la peau du front qui, peu à peu, se met à prendre l'aspect de circonvolutions, ainsi que le montre la photographie.

En 1925, il alla consulter à la Clinique Médicale de Turin où fut porté le diagnostic dont nous avons parlé. Mais à ce moment-là la peau du front était loin d'être épaissie comme maintenant, au point que le Professeur Micheli disait dans son examen général : « La face a une expression normale et n'est pas disproportionnée, il y a cependant un certain épaissement de la peau qui s'observe aussi sur le nez qui, par ailleurs, n'est pas sensiblement augmenté de volume, alors que ni les maxillaires inférieurs, ni les oreilles, ni les lèvres ne le sont » (d'ailleurs la photographie faite à ce moment-là le prouve).

Et, de fait, les radiographies de cette époque montrent des altérations osseuses bien moins marquées.

Le malade donc vint en juillet 1926 au Dispensaire de Savone pour une maladie de la peau du front et en fait c'était cette malformation qui frappait au premier examen.

La peau du front, de coloration normale, était très épaissie, de consistance dure, élastique, comme la peau des plis de la nuque, et, comme je l'ai dit plus haut, en forme de circonvolutions. Au toucher, très grasse, avec ça et là des comédons.

La peau du reste du corps ne présentait rien d'anormal.

Par contre, dès le premier examen, aspect épaissi des mains et des pieds avec augmentation de volume des doigts et ongles incurvés dans tous les sens « *en verre de montre* ».

En opposition avec ces malformations on se trouve en présence d'un individu de conformation normale avec masses musculaires bien développées et pannicule adipeux normal.

Poids: 66 kgs. *Taille:* 1 m. 66. *Longueur du M. S.:* 71,60. *Longueur du M. I.:* 96,5.

Tête: type dolichocéphale. Mesure 56,5, disproportionnée entre sa partie supérieure et inférieure.

Aucune proéminence des bosses frontales.

Vision normale pour le blanc et les couleurs.

La thyroïde n'est pas perceptible.

Thorax normal. Rien aux poumons ni au cœur.

T. A. = 12,8. Pouls = 72.

Bonne dentition. *Langue normale.*

Abdomen normal. Quelques troubles digestifs après ingestion d'aliments. Fréquents pyrosis.

Rien au système nerveux.

Intelligence prompte et répond tout à fait bien aux questions qu'on lui pose sur son cas.

Testicules normaux comme les autres parties génitales (le malade serait plutôt frigide).

Urines normales.

Aux membres, ce qui frappe d'emblée c'est l'aspect plutôt épaissi des mains et des pieds, aspect que le malade dit avoir toujours présenté.

Ce qu'il dit, par contre, être apparu en même temps que les autres troubles dont il se plaint c'est l'augmentation des doigts et l'incurvation des ongles, qui ont pris l'aspect en baguette de tambour et en verre de montre.

Pas de S. de dermographisme.

Pas de S. de la raie blanche de Sergent. Pas de signe de Maranon.

Aucune modification du R. O. C.

Pas de réflexe pilo-moteur.

L'injection de 1 cc. d'adrénaline ne provoque aucune modification du pouls ni de la respiration, mais, d'autre part, fait apparaître ultra-positive la présence de sucre dans les urines.

Après 45' = 25 %, après 1 h. 1/2 = 25 %. Après 3 h. = 0.

Aucune réaction à la pilocarpine.

Après injection de thyroïdine, le pouls passe de 72 à 65.

La Mx, de 125 à 115. Le R. O. C. après 30" = 77. La T. A. n'est pas modifiée.

Rien à signaler après injection d'extrait hypophysaire.

Après injection de parathyroïdine et de paratirina :
Pouls = 60. P. Mx = 106. R. O. C. = P. 79. P. M. = 130.

Epreuve de la glycosurie alimentaire. Sensation de nausées. Quelques efforts de vomissements.

Sang: G. R.=4.500.000. Hémogl.=80. G. B.=7.000.

Polynéutro: 71 %. Eos.: 1 %. Baso.: 1 %.

Lympho.: 20 %. G. lymph.: 7 %.

Wassermann négatif à trois antigènes.

Mernicke négatif.

Toujours négatifs à plusieurs reprises.

Réaction à la tuberculine : négative.

Calcémie : 20 mmg. p. 100.

Phosphore: 10 mmgr. p. 100 (méthode Michaelis et Rona).

Examen histologique. — Biopsie de la peau du front.

Epiderme presque « assotigliato » et séparé du derme sous-jacent par une ligne presque droite.

Dans le derme ce qui frappe c'est la présence d'un nombre énorme de *glandes sébacées*, assez augmentées de volume. En certains points, ces glandes sont comme « stipate » au point de donner l'impression d'une néoplasie.

Parmi elles, quelques-unes ont une structure normale, d'autres, au contraire, présentent dans leur partie centrale de grosses cavités kystiques (évidemment dues à des phénomènes de dégénérescence cellulaire), remplies d'une substance granuleuse mal colorable avec les colorants acides et parsemée de quelques leucocytes.

Leurs canaux excréteurs sont très larges.

Les glandes sudoripares ne paraissent pas augmentées en nombre. Quelques-unes paraissent seulement plus grosses.

Les muscles érecteurs des poils paraissent plus nombreux et surtout plus volumineux.

De même *les fibres élastiques* sont plus nombreuses, plus volumineuses et aussi plus longues.

Rien d'anormal au point de vue des *nerfs* et des *vaisseaux*.

Sur un fragment de peau normale, prélevé sur le dos du malade : rien d'anormal.

RADIOGRAPHIE

Crâne. — En position ant.-post. et latéro-latérale : Notable épaissement de la voûte surtout marqué au niveau de l'occipital.

C'est la table externe qui paraît la plus épaissie tandis que le diploé est fortement aminci.

L'épaisseur un peu anormale des os de la voûte est rompue par quelques points de raréfaction osseuse avec transpa-

rence plus ou moins marquée, et certains de ces points de raréfaction plus ou moins bien délimités sont situés le long de la suture fronto-pariétale et aux environs du bregma.

Selle turcique normale (volume, forme et contours).

Sinus maxillaire et frontaux très élargis.

Les maxillaires sont normaux. *Pas de prognathisme.*

Colonne vertébrale. — Aplatissement du corps de la huitième dorsale. A gauche débordé une ombre légère assez nettement limitée (abcès ossifluent ?). Rien à la colonne lombaire.

Bassin. — Zones de condensation tout autour de la moitié postérieure de l'excavation pelvienne. Bandes de condensation osseuse marquant le contour du pubis, de l'acétabulum, du sacrum, des articul. sacro-iliaques, du corps de L_4 et de L_5 et même des corps des deuxième et troisième segments sacrés.

Membre supérieur. — Augmentation de la corticale des humérus avec aplatissement du canal médullaire et des trabécules d'os spongieux qui traversent la partie distale métaphysaire du canal médullaire lui-même.

L'augmentation d'épaisseur de la corticale est beaucoup plus marquée au niveau du radius et du cubitus. La prolifération périostée est là, beaucoup plus marquée et aussi beaucoup plus désordonnée (ainsi que le montre en plus de l'énorme épaisseur de la corticale, la très notable diminution de la lumière du canal médullaire, la densité relativement peu marquée de l'os épaissi et son contour dentelé).

Un peu au-dessus des métaphyses du radius de droite, on note une zone de raréfaction circonscrite, de la grosseur d'un haricot à limites très nettes.

Mains. — Épaississement assez marqué de la corticale diaphysaire des métacarpes et des phalanges.

Les os du carpe et les épiphyses du radius et du cubitus présentent un épaississement analogue mais à un degré bien moindre.

Les phalangettes paraissent normales de forme et de structure, sans présence d'ostéophytes.

Membres inférieurs. — Notable épaississement des diaphyses des deux fémurs, qui, en certains points, ont 15 mm. de circonférence. Canal médullaire sensiblement rétréci au niveau de la troisième portion des diaphyses.

Jambes. — Enorme épaississement de la corticale diaphy-

saire du tibia et du péroné avec les mêmes caractères qu'à l'avant-bras.

Pieds. — Épaississement cortical diaphysaire comme aux mains.

Diagnostic radiologique. — O.-A. H. du type de P. Marie.

Conclusion. — En résumé :

Cliniquement, un épaississement très marqué de la peau du front avec augmentation de volume du crâne. Augmentation des mains et des pieds et ongles en verre de montre.

L'examen de l'appareil endocrino-sympathique montre une glycosurie post-adrénalinique et une certaine réaction à la parathyroïdine et à la parathyrine.

Histologiquement, une hypertrophie et une hyperplasie des annexes cutanées et en particulier des glandes sébacées qui occupent presque entièrement certaines parties des préparations histologiques.

Radiologiquement, épaississement considérable de la voûte crânienne avec diminution notable du diploé. Dans les os longs, gros épaississements de la corticale par prolifération périostée avec notable diminution du canal médullaire.

Même épaississement des métacarpiens tandis que les phalanges sont normales, sans ostéophytes.

Cet épaississement de la corticale, bien qu'à des degrés divers, se retrouve dans tout le reste du squelette.

Comment établir un diagnostic ?

a) *Acromégalie?* Nous n'en avons ni le facies ni l'habitus.

Individu de constitution normale avec seulement épaississement de la peau du front et des parties molles des doigts, mais nous n'avons pas, ou tout au moins à un degré minime, l'épaississement des téguments du reste du visage, avec saillie des arcades orbitaires et malaires, augmentation des lèvres, de la langue et des oreilles qui donnent le masque classique de polichinelle.

Aucune altération du champ visuel.

Ni altération psychique, ni altération de l'appareil génital.

Radiologiquement : ni augmentation des bosses frontales et des sinus, ni altérations de la selle turcique, ni augmentation des os et cartilages du nez, ni augmentation des maxillaires inférieurs, ni tuméfaction du type « rosaire » rachitique.

Surtout nous n'avons pas aux doigts les ostéophytes si fréquents dans l'acromégalie.

De sorte que l'on doit penser, actuellement, chez ce malade, à l'autre maladie déjà évoquée, l'O.-A. H. de P. Marie

qui, pour Massalongo, qui l'a bien étudiée en Italie, devrait être placée dans le cadre des troubles de l'ostéogénèse d'origine endocrino-sympathique. Dans notre cas, nous n'avons pu trouver d'altération de la fonction parathyroïdienne dans le sens de l'hyperfonctionnement.

Traitement. — Préparations thyroïdiennes, qui avaient, paraît-il, amélioré son état général, mais, objectivement, nous n'avons obtenu aucune amélioration des troubles cutanés.

OBSERVATION XXIV

(OTA)

Cutis Gyrate der Stirnhaut.

Derm. Woch., mars 1931, p. 345-349.

Exemple typique de pachydermie plicaturée du front (voir fig. 4), associée à des lésions analogues du cuir chevelu.

Aucune lésion osseuse n'y était associée (?), « bien que le malade présentât de grandes mains il ne faudrait pas le considérer comme un acromégale ».

Anamnèse. — S. Sugawara, 26 ans à ce moment-là, paysan, célibataire, est venu le 19 mars 1928 dans notre Polyclinique à cause de la formation de plis anormaux et de séborrhée de la face.

Son père est mort d'une maladie des reins. Sa mère et ses trois sœurs sont vivantes et en bonne santé.

Suivant ses indications, sa famille n'a aucune tare héréditaire.

Aucun membre de sa famille ne souffre de la même affection.

A l'âge de 7 ans, il entrait à l'école communale où il fut un élève médiocre. A l'âge de 8 ans, il eut le typhus abdominalis. A l'âge de 14 ans, souffrit du béri-béri, et d'une pleurésie qui ne guérit que lentement. Il fut traité pendant 5-6 ans par différents médecins et suivit des prescriptions populaires.

Le début remonte à 6 ans. Il ne savait rien de ces plicatures de la peau du cuir chevelu.

Aspect gras, poids: 59 kg. *Assez fort au point de vue squelette et musculature. Il a de grandes mains, mais il ne faut pas le considérer comme atteint d'acromégalie.*

Le visage est brun-rougeâtre, huileux. Les orifices pilo-sébacés sont élargis et par pression on fait sourdre des comédons.

Les sillons et bourrelets anormaux siègent surtout sur le front.

Au milieu de la glabelle, directement au-dessus de la racine du nez se trouve un sillon, des deux côtés duquel se trouvent encore 3 plis dont les deux internes ont une direction verticale et l'externe plutôt une direction horizontale.

Ces plis s'anastomosent par une de leurs extrémités ou par les deux.

Sur la partie supérieure du front, il y a 3 plis horizontaux dont quelques-uns passent sur les plis verticaux (la photographie rendra mieux compte que n'importe quelle description).

La peau de la face est, par ailleurs, œdémateuse, pâteuse, de sorte que les plis des paupières supérieures et inférieures de même que les sillons naso-labiaux sont très prononcés.

Ce n'est pas seulement sur la peau de la face mais aussi sur le cuir chevelu que se trouvent des sillons anormaux. Il m'a été difficile d'étudier exactement les sillons du cuir chevelu car le malade n'a pas voulu qu'on coupe ses cheveux.

Cependant, j'ai pu constater à peu près quinze plis dirigés d'avant en arrière. Le pli central est situé sur la ligne médiane et de chaque côté, symétriquement, on trouve 6 à 7 plis parallèles au pli médian.

Ces plis commencent en avant, à la bordure du cuir chevelu, c'est-à-dire juste au-dessus du pli supérieur du front et finissent progressivement à la limite supérieure de la région occipitale.

B.-W.: négatif. Réaction de Pirquet: négative.

Au point de vue psychique, on ne peut pas dire qu'il soit idiot, mais il y a affaiblissement intellectuel surtout en ce qui concerne la mémoire et le jugement.

Examen histologique. — Biopsie au niveau d'un sillon du front. Le caractère principal réside dans l'hypertrophie et l'hyperplasie des glandes sébacées, dans l'élargissement et l'allongement des follicules pileux, et dans l'épaississement du tissu conjonctif.

La couche cornée en gros est normale, exceptée en certains points, surtout au niveau des orifices des follicules où elle montre un certain épaississement avec parakératose.

On voit plus loin dans la même couche des noyaux pigmentaires dispersés.

La couche granuleuse se compose de 2 à 3 couches de cellules très plates qui ont relativement peu de noyaux.

La « stachelscheecht », qui est quelquefois au niveau des follicules pileux bien épaissie, se montre en général mince et plate. Les parties minces se composent seulement de 4 à 5 couches de cellules plates.

Les épithéliums des follicules sont hyperplasiés, chaque cellule augmentée, son protoplasma ne prend pas bien le colorant et est rempli de vacuoles. Les noyaux de ces cellules ne prennent pas bien non plus le colorant et montrent de ci de là des figures de division cellulaire.

La couche cellulaire basale n'est pas disposée régulièrement, elle est constituée le plus souvent par plusieurs couches de cellules. Celles-ci sont riches en pigments et on voit entre elles de belles cellules dendritiques.

Le tissu conjonctif qui, en général, est pauvre en cellules montre dans les couches papillaire et subpapillaire un certain épaississement qui provoque l'aplanissement de l'épiderme et la disparition des Retezaffen.

Les capillaires sont élargis et forment souvent des lacs énormes dans lesquels on trouve des amas d'hématies.

Les vaisseaux lymphatiques sont eux aussi élargis.

Autour des follicules pileux, des glandes sébacées et des vaisseaux, on note des infiltrats cellulaires composés de cellules rondes avec des plasmazellen et par endroits des éosinophiles et des mastzellen.

Dans la couche papillaire et subpapillaire, on trouve beaucoup de chromatophores.

Les follicules pileux sont très élargis et forment au niveau de la surface de la peau un large orifice. L'extrémité inférieure des follicules se divise en plusieurs racines rayonnantes qui, parfois, s'anastomosent avec les racines des follicules voisins. La partie creuse des follicules est remplie par des lamelles cornées. On trouve plus loin dans ces « creux » des « cheveux laineux ». Dans leur orifice on trouve un grand comédon.

Le plus intéressant est *l'hypertrophie et l'hyperplasie des glandes sébacées*. Celles-ci adhèrent au follicule pileux sur presque toute la longueur et forment en bas, au niveau de la division radiculaire du follicule, de petites grappes. Celles-ci remplissent le stratum reticulare presque sans discontinuité, rappelant la maladie de Pringle, mais elles sont plus serrées que dans cette maladie.

Il en résulte que le tissu conjonctif épaissi est enroulé vers le bas et que l'épaisseur de la peau après fixation à l'alcool et coupe paraffinée mesure 4 mm.

Les canaux excréteurs des *glandes sudoripares* s'allongent d'une façon correspondante et prennent un parcours tortueux inhabituel.

Le tissu graisseux sous-cutané présente de même une certaine hypertrophie.

Cet épaississement énorme de la peau doit être aussi la cause essentielle de sa plicature.

Bactériologie. — Sur les préparations histologiques et sur les frottis, on trouve toujours deux espaces de microorganismes, qui se groupent dans chaque comédon comme une culture pure.

L'un est un bâtonnet Gram positif, et l'autre est le bacille bouteille. Ce dernier est d'un diamètre non uniforme. L'axe longitudinal des plus grands mesure plus de 4 μ . Ce microorganisme s'identifie probablement avec *Pityrosporum ovale* (que Panya est arrivé à cultiver) et peut-être avec *Cryptococcus graciloides* que Castellani a cultivé en partant d'une stomatite.

Ces deux cultures n'étaient pas virulentes quand j'ai injecté sous la peau d'individus les souches originales sus-mentionnées Panya et Castellani; et le bacille bouteille est probablement aussi dans notre cas seulement un saprophyte.

Nous avons institué un traitement interne (soufre) et externe par lavage à l'eau de Kummerfeld. Mais surtout un traitement par Rayons X. Après deux mois, les bourrelets s'aplanissaient et la sécrétion sébacée se tarit.

Le malade n'est plus revenu depuis.

OBSERVATION XXV

(O. H. FOERSTER, H. R. FOERSTER et L. M. WIEDER)

Chicago Derm. Soc., S. 17 fév. 1932.

C. V. G. ASSOCIEE A DES TROUBLES
HYPOPHYSAIRES

Ce malade a fait l'objet de deux communications :

1° *Arch. of Derm.*, vol. 26, p. 932-934, 1934 ;

2° *Arch. of Dermat.*, janvier 1934, p. 164.

1° En ce qui concerne les lésions cutanées, il s'agit bien d'une pachydermie du front et du cuir chevelu ;

2° Les lésions osseuses ne sont pas décrites avec assez de détails pour nous permettre de les discuter. Il semble cependant qu'il existait dans ce cas des altérations de la selle turcique.

Homme, 35 ans, race noire. Entré du Dispensaire de Milwaukee, avec le diagnostic d'attente de syphilis cérébro-spinale. Se plaint surtout de céphalée et de troubles de la vue depuis de longues années.

Déjà soigné longtemps pour syphilis, sans améliorations de ces symptômes qui augmentent au contraire d'intensité.

Il a présenté aussi une phase transitoire de diplopie.

Aucun trouble mental associé.

Il n'a aucunement mentionné son affection cutanée et, interrogé, répond que la peau du cuir chevelu s'est modifiée depuis 12 à 15 ans, sans s'accompagner d'aucun phénomène local ou inflammatoire.

Examen. — Aspect d'homme bien nourri, mais non obèse.

Le cuir chevelu présente des alternatives de profonds sillons et de circonvolutions — la plus grande partie de direction antéro-postérieure — recouvrant toute la région frontale, le vertex, et à un degré moindre la région occipitale.

Les os de la face sont proéminents, ce qui est peut-être inhérents à des caractères de race.

Système nerveux. — Certaine paresse des réflexes lumineux et faiblesse du muscle droit externe gauche.

Réflexes normaux. Rétine pallida du côté droit.

Le fond de l'œil n'a pu être examiné du côté gauche.

A droite, pas de rétrécissement du champ visuel.

A gauche, rétrécissement marqué.

Température normale. T. A.: 15/10. B.-W.: plusieurs fois négatif.

Urines normales. Métabolisme basal = +12.

Hémoglobine : 80 %. G. R. : 5.810.000. G. B. : 7.600.

Urée : 0,27. Glycémie : 0,80. Cholestérol : 1,33.

Ponction lombaire normale.

Radiographie. — Augmentation marquée de la selle turcique, mais sans érosion ni destruction, les clinoides postérieures étaient minces, mais intactes.

La radiographie des mains et des pieds ne montrait aucun changement appréciable.

2° COMMUNICATION DE O. H. FOERSTER, H. R. FOESTER
ET L. M. WIEDER

Homme, 39 ans. Race noire. Déjà montré 4 ans auparavant avec la même apparence clinique, si ce n'est une légère accentuation des plis du cuir chevelu et de la face depuis quelque temps.

Le seul signe fonctionnel, lorsqu'il fut examiné pour la première fois, était une douleur fronto-occipitale presque continue, accompagnée d'une lente diminution de la vue.

Ces symptômes, ainsi que les modifications de la peau du cuir chevelu et de la face, augmentèrent lentement depuis environ 5 ans. Durant toute cette période, il fut traité à plusieurs reprises pour *syphilis nerveuse mais sans raison très valable*.

Il n'existe aucun antécédent de maladie inflammatoire du cuir chevelu.

Aucune lésion de la peau, de ce genre, n'a été notée chez d'autres membres de sa famille, et un de ses frères, examiné, n'a montré aucune malformation de cet ordre.

Au premier examen, on remarque des malformations évidentes du cuir chevelu et de la face, ainsi que la proéminence des repères osseux.

Troubles oculaires. — Réaction lente de la pupille à la lumière et atteinte du muscle droit du côté gauche.

Température normale. T. A.: 15.5-10. Wassermann négatif.

Ponction lombaire : négative. Urines normales.

M. basal = +12. Urée sanguine = 0.27. Cholestérine = 0.133 %.

Radiographies. — La radiographie de la voûte montre un épaississement marqué des os.

Proéminence du maxillaire SUPÉRIEUR.

Sinus accessoires agrandis.

La selle turcique est large, avec lésions des clinoides.

Les phalanges distales des doigts montrent le « sheaf of wheat » (l'épi de blé) caractéristique de l'acromégalie.

La radiographie sur l'hypophyse entraîna une accentuation des symptômes au début, sans amélioration notable des lésions cutanées et des autres symptômes.

OBSERVATION XXVI

(SHEN, RICHARD et Sh. YAMANOUCHI)

Über C. G. und C. V. G. latens.

Dermat. Urol. Klin. University Nagasaki.

Ref. Zentr. Bl., Bd 47, p. 693, 1933.

Pêcheur, âgé de 40 ans, qui, à l'âge de 20 ans, a commencé à remarquer la formation de plis en forme de circonvolutions sur le front et la face.

Il existait, d'autre part, un *léger état acromégalique*.

La radiographie montrait un épaississement des os de la main, une *augmentation osseuse périostique*.

Les mêmes modifications des os des pieds.

Pas de troubles des glandes endocrines.

Un frère et un enfant du malade présentaient une cutis gyrata latens, ce qui conduit à penser à un trouble héréditaire.

Histologiquement : hypertrophie des glandes sébacées et épaississement du tissu conjonctif.

Cette observation est trop incomplète, tout au moins telle qu'elle est relatée dans le *Z. Bl.*, pour servir de thème de discussion. Elle n'est d'ailleurs qu'un exemple dans le travail de Shen Richard et Yamanouchi qui étudient surtout la *C. G. latens* d'après une longue statistique personnelle. Elle démontre, cependant, une fois de plus, la fréquence relative de l'association pachydermie et troubles osseux.

OBSERVATION XXVII

(EBERT)

CUTIS VERTICIS GYRATA

Arch. of Derm. and Syph.,

vol. 29, n° 1, janvier 1934, p. 129.

Cette observation est malheureusement inutilisable.

Homme de 34 ans, présente cette anomalie depuis la naissance, mais a été remarquée surtout depuis 7 ans. Bon état général. Rien dans les antécédents.

Au cours de la discussion, *E. A. Oliver* fait remarquer que ce malade présente de grands pieds et de grandes mains.

Une note complémentaire de l'auteur signale que *le fond de l'œil est normal*, le Wassermann négatif, qu'il n'existe aucun trouble du métabolisme basal mais que *la selle turcique paraît plus large que normalement*.

L'absence de détails sur les lésions du cuir chevelu ou du front et sur le diagnostic même des lésions osseuses ne nous permet pas de discuter cette observation.

OBSERVATION XXVIII

(OLIVER E. A., Chicago)

ACROMEGALY IN THE FORM OF C. V. G.

(*Arch. of Derm. and Syph.*,
vol. 29, p. 164, janvier 1934).

Ce même malade avait déjà été présenté par l'auteur l'année précédente sous le titre: C. V. G. AND ACROMEGALY (*Arch. of Dermat.*, vol. 28, 1933, p. 726-727).

L'auteur avait déjà publié, en 1922 (*Arch. of Derm. and Syph.*, vol. 6, p. 6-9, 1922) un cas de C. V. G. du cuir chevelu, isolée, sans lésions osseuses associées, qui aurait été un des premiers cas publiés en Amérique (le premier est celui de Wise et Levin en mai 1918) (221).

Cette deuxième observation concerne un malade dont la *pachydermie du cuir chevelu, du front et des paupières est certaine*, malgré l'absence de photographie annexée au texte.

L'auteur considère l'acromégalie comme « évidente » et cependant l'aspect de la selle turcique était normal à la radio.

Nous croyons pouvoir ranger ce cas parmi ceux réalisant le syndrome de pachydermie et pachypériostose.

Observation. — Homme de 48 ans, entré pour *acromégalie datant de 15 ans*.

Au même moment, il vit apparaître de larges circonvolu-

tions et rides sur le front et le cuir chevelu, ainsi qu'un épaissement des paupières et des lèvres.

L'examen révèle les signes typiques de l'acromégalie.

En plus, le malade présente une peau très « sillonnée » du cuir chevelu, du nez et du front. Les rides étaient si profondes et si nombreuses qu'elles ressemblaient aux « sulci » et « gyri » du cerveau. La peau était librement mobilisable sur le tissu sous-jacent et se disposait en feuillets dans la région occipitale.

Radio. — *Selle turcique normale.* Os du squelette épaissis.

W.: nég. K.: nég. M. B.: + 46,8 %, + 53,1 %, + 43,1 %.

Marié, 5 enfants b. portants.

Champs visuels normaux.

Formule et numération normale. Urines : un peu d'albumine.

OBSERVATION XXIX

(Les cas de PARKES WEBER et de ORZECOWSKI, Varsovie)

1° A propos d'un cas de C. V. G. présenté par *Sidney Thomson*, cité par Truffi à la Sect. derm. de la Soc. royale de Méd. de Londres (1926), *Parkes Weber* dit avoir observé chez un acromégale un épaissement en forme de plis, limité au front, « dans la partie non couverte de cheveux ».

2° Dans les deux articles très documentés que cet auteur consacre à la C. V. G. (218) plus particulièrement dans ses rapports avec l'acromégalie (219), il se borne à signaler un cas dont la photographie lui a été adressée par le *Professeur K. Orzechowski*, de Varsovie. Il s'agissait d'un acromégale de 34 ans, présentant une cutis « sulcata » unilatérale droite. « L'acromégalie serait évidente sur la photographie ».

OBSERVATION XXX

(Cas de HOULOUSI-BEHDJET)

Turk. Derm. Gesell. Istambul, 7 janvier 1934.

Nous tenons à remercier vivement M. le Professeur Houlousi-Behdjjet pour les belles reproductions photographiques qu'il nous a adressées.

Nous regrettons de ne pouvoir publier l'observation détaillée de ce malade qui, est considéré, par l'auteur, comme atteint d'acromégalie.

Nous pouvons, sous toutes réserves, noter cependant que le facies de ce malade ne rappelle en rien le facies acroméganique (aucune hypertrophie du maxillaire inférieur en particulier).

La pachydermie plicaturée siège dans la région occipitale (1).

OBSERVATION XXXI

PACHYDERMIE ET PACHYPERIOSTOSE DE LA FACE ET DES EXTREMITES

(Par MM. A. TOURAINE et G. SOLENTE)

Bull. S. F. D., 14 février 1935.

L... Pierre, âgé de 28 ans, mécanicien monteur en automobile, a vu les troubles actuels débiter, peu à peu, entre 16 et 18 ans, par l'augmentation progressive des mains et des pieds. C'est pour ce motif qu'il a été exempté du service militaire, à 21 ans, âge auquel sa pointure de chaussures était déjà de 44. Les genoux sont devenus volumineux peu de temps après. Les troubles actuels ont acquis leur maximum vers 1933, époque depuis laquelle ils sont restés à peu près stationnaires.

Ce qui frappe à l'examen de ce malade c'est tout d'abord

(1) Nous venons de recevoir l'observation de ce malade. Insistons sur quelques points: 40 ans. Aspect général normal. Doigts en baguette de tambour. Ongles hippocratiques. B.W. et K.: nég. La selle turcique paraît normale. La radiographie du pied montre une pachypériostose très marquée des métatarsiens et des houpettes osseuses des dernières phalanges.

l'énorme *accroissement des extrémités*, des mains, des pieds, des articulations des poignets, des chevilles et des genoux. Cet accroissement n'est par homogène, comme dans l'acromégalie, il comporte des déformations très accusées et épargne le massif facial. C'est d'autre part l'*épaississement* très particulier *de la peau* à la paume de la main et au visage, notamment aux paupières dont l'hypertrophie ferme à demi la fente palpébrale, le long des plis naso-géniens et surtout au front où d'énormes bourrelets horizontaux sont séparés par des rides transversales. Le tout donne au malade un aspect vieilli, bizarre, à la fois soucieux et endormi.

Reprenons ces divers points plus en détail :

I. DÉFORMATIONS DES EXTRÉMITÉS. — Aux *membres supérieurs*, les épaules, les bras, les coudes sont normaux ; ces derniers mesurent 25 centimètres de circonférence.

L'augmentation de volume commence au tiers inférieur de l'avant-bras et augmente progressivement jusqu'au niveau des apophyses styloïdes ; à ce niveau le pourtour est de 23 centimètres. Le poignet est à peine esquissé (22 cm. 5 de pourtour).

La main est énorme, un peu allongée et surtout très élargie. Elle mesure 20 centimètres de long, de la styloïde radiale à l'extrémité du médus et 11 centimètres de large à la racine des quatre derniers doigts. La paume, devenue carrée, en paraît raccourcie, par contraste avec les doigts. En réalité, elle mesure 10 centimètres de long ; le premier métacarpien est long de 4 cm. 5, le second de 7 cm. 5.

Les doigts étonnent par leurs dimensions. Ils sont arrondis, boudinés par un sillon presque annulaire au niveau des articulations ; la dernière phalange est boursouflée, en baguette de tambour. Les ongles sont larges, arrondis et bombés en verre de montre, légèrement bleuâtres. Le pourtour des doigts, au niveau de la racine des ongles, est le suivant : pouce 9 cm. 8, index 8 centimètres, médus 8 cm. 1, annulaire 7 cm. 8, auriculaire 7 cm. 2.

Dans l'ensemble, le membre supérieur n'est que peu allongé : 26 centimètres de l'acromion à l'épicondyle pour le bras ; 23 cm. 5 de l'épicondyle à la styloïde radiale pour l'avant-bras ; 20 centimètres pour la main. Il est surtout déformé ; mince, presque gracile de l'épaule au milieu de l'avant-bras, il s'épaissit rapidement pour se terminer par deux énormes et larges mains.

Aux *membres inférieurs*, les hanches sont étroites, les cuisses assez minces et fuselée. Les genoux sont volumineux, glo-

buleux, mais sans liquide articulaire ; leur pourtour est de 40 cm. 3. A partir du mollet, vers le bas, la jambe devient de plus en plus trapue, cylindrique ; l'amaigrissement de la cheville est en grande partie effacé, puisque celle-ci mesure 30 cm. 5 de pourtour, au niveau des malléoles.

Les pieds sont augmentés de volume, mais proportionnellement moins que les mains. Le malade chausse du 45 ; la longueur maxima du pied est de 26 cm. 5 ; son pourtour est de 25 cm. 5 au niveau des articulations métatarso-phalangiennes.

La déformation des orteils est moins accentuée que celle des doigts. Leur dernière phalange est cependant très forte, arrondie. Le pourtour, à la racine de l'ongle, est de 14 cm. 3 pour le gros orteil, de 7 cm. 9 pour le deuxième, de 8 centimètres pour le troisième et le quatrième, de 8 cm. 3 pour le dernier. Les ongles sont arrondis, en verre de montre, sauf sur le deuxième orteil où ils sont en carène.

Dans l'ensemble, les membres inférieurs sont longs : 48 centimètres pour la cuisse, 44 cm. 5 pour la jambe.

II. RESTE DU CORPS. — Les proportions demeurent correctes pour le reste du corps.

Le tronc est normal, un peu maigre et allongé. La colonne vertébrale est droite, sans cyphose ni scoliose. On ne remarque pas les ailerons latéraux thoraciques, par relief des dernières côtes, sur lesquels Léri a insisté, après P. Marie.

Le thorax n'offre aucune anomalie ; le sternum est régulier, l'appendice xiphoïde perceptible.

Le squelette du crâne et de la face ne montre aucune altération visible. La mâchoire inférieure n'est ni forte ni prognathe. Le massif facial est un peu allongé.

L'intégrité des os de ces divers secteurs a été vérifiée aux rayons X.

III. ALTÉRATIONS DES TÉGUMENTS. — Elles sont surtout marquées à la face, plus accessoires aux mains.

A la face, elles dominent sur les parties glabres et notamment au front. Les régions pileuses, cuir chevelu, sourcils, moustache, barbe sont respectées ; la peau y est à peine plus épaisse que normalement.

Sur le *front*, la peau est très épaissie ; on peut apprécier cette épaisseur à 12-15 millimètres en moyenne. Sa surface est sillonnée, transversalement, par trois à quatre profonds plis horizontaux, presque rectilignes ou mollement incurvés en accent circonflexe renversé. Aucun d'eux ne barre complètement le front. Les uns, au nombre de trois, répondent

à la racine du nez et restent médians, les autres, au nombre de quatre, parcourent les bosses frontales. Ils sont séparés les uns des autres par de volumineux bourrelets de peau qui s'anastomosent entre eux aux extrémités des plis. L'ensemble rappelle assez bien les régulières circonvolutions cérébrales du lobe pariétal et leurs sillons.

La peau est grasse, séborrhéique, un peu brillante, ponctuée par les ostia folliculaires très ouverts. Elle est ferme, élastique, résistante et ne se laisse pas imprimer de nouveaux plis.

Cet aspect si particulier s'efface très rapidement, latéralement sur les tempes.

Les *paupières* sont très épaissies, un peu plus encore à l'œil gauche qu'à droite. Cette hypertrophie porte particulièrement sur les paupières supérieures, surtout près du bord libre, en dehors plus qu'en dedans. De ce fait, la fente palpébrale est réduite de moitié environ, ne découvrant qu'à demi la cornée, contribuant ainsi à l'aspect endormi du sujet. On perçoit très mal les cartilages tarse dans ces paupières qui ne se laissent pas plisser ni même incurver. Les cils sont raréfiés mais normaux ; à maintes reprises le malade a eu de petits orgelets, de la blépharite ciliaire.

Les *joues*, en dehors de la région de la barbe, sont très épaisses, mais moins que le front. Elles sont sillonnées, verticalement, par deux plis peu profonds mais bien accusés, qui descendent de chaque côté du nez et de la bouche jusqu'au menton. Le pli externe est plus long que l'interne.

Sur les *pommettes* et sur les joues, la peau est épaissie, comme cartonnée. Sa surface est grasse, brillante, semée de très nombreuses dépressions punctiformes ou cratériformes, dues à une forte dilatation des orifices pilo-sébacés. Il n'y a ni couperose, ni rosacée. Les plis naso-géniens sont en partie effacés par le cartonnage de la peau. La mimique est réduite, peu expressive ; l'aspect général est celui de la tristesse.

Le *reste de la figure* est indemne. Le nez est à peu près normal ; peut-être les narines sont-elles un peu épaisses. Les lèvres sont respectées, ainsi que les oreilles qui sont assez minces, un peu décollées.

Aux *main*s, la peau de la face dorsale est correcte, ainsi que sur les premières phalanges. Elle s'épaissit en exagérant ses plis normaux sur les deux dernières phalanges. Il en est de même à la face palmaire des doigts. Des plis presque circulaires, étroits et assez profonds, étranglent les doigts au

niveau de leurs articulations, surtout entre les deuxièmes et troisièmes phalanges, contribuant à l'aspect arrondi, en baguettes de tambour, de ces dernières.

La peau des deux paumes est très épaisse, sèche, un peu calleuse. Elle est parcourue par les sillons normaux qui sont profondément accentués. Sur l'éminence hypothénar et à la racine palmaire des quatre derniers doigts, on retrouve le même aspect cérébriforme qu'au front; mais les plis sont plus nombreux, plus irréguliers et les circonvolutions plus étroites.

Aux *pieds*, la peau est beaucoup moins touchée. Elle est certes plus épaisse que normalement surtout à la plante; mais on discerne encore les plis secondaires et le fin réseau des sillons interpapillaires, alors que tous ces détails sont effacés au visage et dans la paume des mains. On ne retrouve une légère pachydermie que sur la face dorsale des orteils. Les ongles sont très convexes, mais plus friables qu'aux mains.

Sur le *reste du corps*, il n'existe aucune autre zone d'épaississement. Le cuir chevelu, la nuque, le cou, les flancs, le dos ont une peau normale. Celle de la poitrine est sèche, non séborrhéique. Sur la face externe des bras, des cuisses, elle est mince, sèche, écailleuse; on pourrait même parler d'un léger degré d'ichtyose.

A noter, dans la région coccygienne, une dépression verticale, allongée, bordée de deux bourrelets cutanés assez épais, mais souples, sans pachydermie.

Le *système pileux* est correct. Les cheveux sont denses, bien fournis, un peu secs. Les poils axillaires, pubiens n'offrent rien de particulier; la peau de la poitrine et du dos est glabre; celle des membres parsemée de nombreux follets.

Rien à signaler sur les muqueuses visibles. La langue est normale; il n'existe pas d'altérations dentaires, hormis un tubercule de Carabelli bilatéral.

IV. EXAMEN RADIOLOGIQUE DU SQUELETTE. — Grâce à l'amabilité du Docteur Belot, nous avons pu étudier, sur clichés, le squelette presque entier de cet homme.

Les lésions dominent aux extrémités des membres. Elles se rapprochent beaucoup de celles qui ont été décrites dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante de P. Marie. Elles consistent essentiellement dans un épaississement considérable du périoste, engainant le tissu osseux qui reste *normal* chez notre malade. C'est là, en effet, dans notre cas, un élément qui

tranche avec les descriptions radiologiques habituelles de la maladie de P. Marie.

Il n'existe aucune altération du corps des os, ni dans les diaphyses, ni dans les épiphyses. La structure reste régulière, les travées osseuses normales, sans condensation et surtout sans raréfaction du tissu osseux. On ne voit pas non plus, en aucun point, le mince liseré transparent entre la périostose et le tissu de l'os qu'ont signalé Léri, Layani et Pottier (1), sorte de clivage entre l'os ancien et la gaine périostée de néoformation.

Les lésions consistent donc seulement, chez notre sujet, dans une pachypériostose engainante. L'os ainsi formé donne, à l'écran, une ombre très foncée et homogène, sans aucun détail de structure.

A la *main*, les os du carpe sont intacts ; les métacarpiens deviennent quasi-rectilignes, en bâtons, sans amincissement de la diaphyse. La pachypériostose engainante est particulièrement marquée sur les premières phalanges qui prennent l'aspect connu en baril, très renflées à leur partie médiane, et sur les phalangines qui deviennent régulièrement coniques. Les phalanges sont presque intactes.

Partout les surfaces articulaires sont respectées.

A l'*avant-bras*, le cubitus et le radius sont blindés par une carapace de périoste dense et homogène, de contour parfois un peu irrégulier, mamelonné et baveux. Ce blindage commence au-dessous de l'apophyse coronoïde pour le cubitus, un peu plus bas pour le radius. Il donne aux deux os un aspect de plus en plus massif à mesure qu'on s'approche de l'interligne radio-carpien qui, brusquement, est respecté.

Aux *membres inférieurs*, les lésions sont identiques quoique moins marquées. Même intégrité des surfaces articulaires, du tarse; même pachypériostose du métatarse, des phalanges, du tibia et du péroné. L'articulation du genou serait indemne, s'il n'existait pas, sur la face antérieure de la rotule, une épaisse plaque de tissu osseux néoformé.

Le *crâne* est normal. Il n'y a pas d'épaississement des tables. Le frontal lui-même, au niveau de la pachydermie du front, est plutôt un peu aminci. Rien à signaler à la base du crâne ; la selle turcique est de dimensions normales. Les os du *massif facial* ne présentent aucune particularité.

(1) A. LÉRI, F. LAYANI et POTIER. *Soc. médic. Hôpit. Paris*, 24 juill. 1925 ; son *Bulletin*, 1925, p. 1425.

ALBUM DES FIGURES

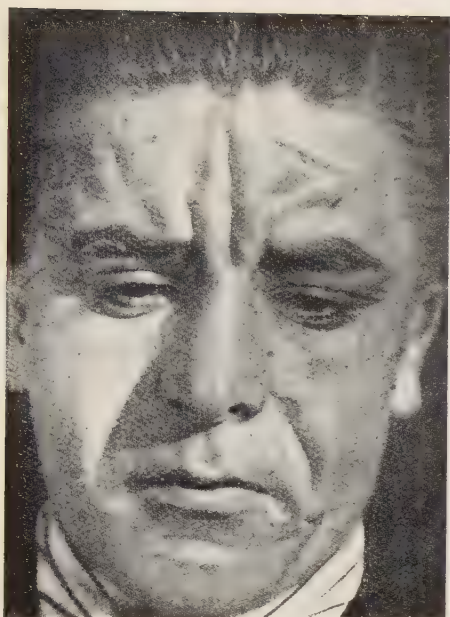


FIG. 1. — Obs. IX (STUHMER)



FIG. 2. -- Obs. XIV (SISSON)



FIG. 3. — Obs. XVII (GRONBERG)

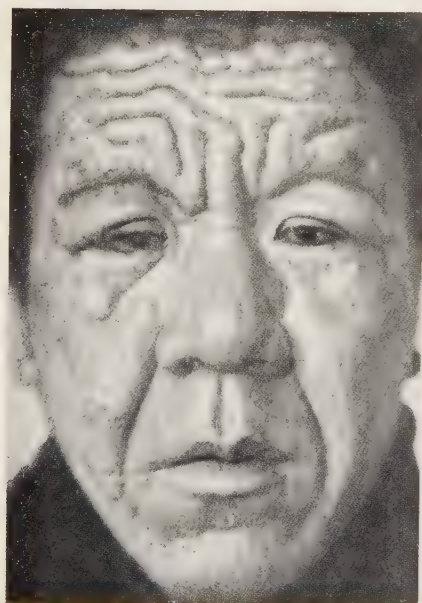


FIG. 4. — Obs. XXIV (OTA)



FIG. 5. — Obs. XXIII (BUSSALAI)

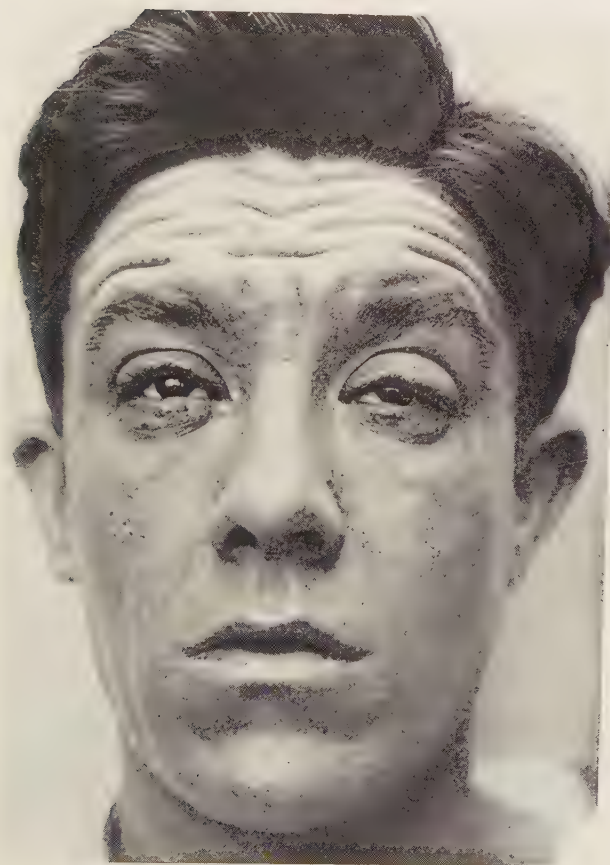


FIG. 6. — Obs. XXXI, *Visage* (TOURAIN ET SOLENTE)



Fig. 7. — Obs. XXXI, Aspect général
(TOURNAINE ET SOLENTE)

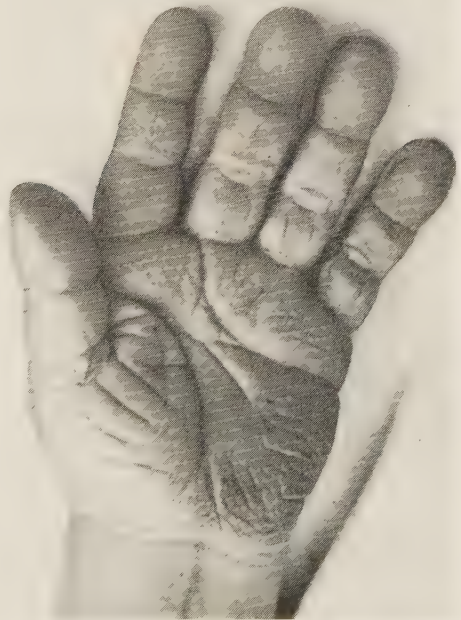


FIG. 8
FIG. 8 et 9. - Obs. XXXI, Mains (TOURNAINE ET SOLENTE)

FIG. 9



FIG. 10. — Obs. XXXI, *Radiographie de la main* (TOURNAINE ET SOLENTE)

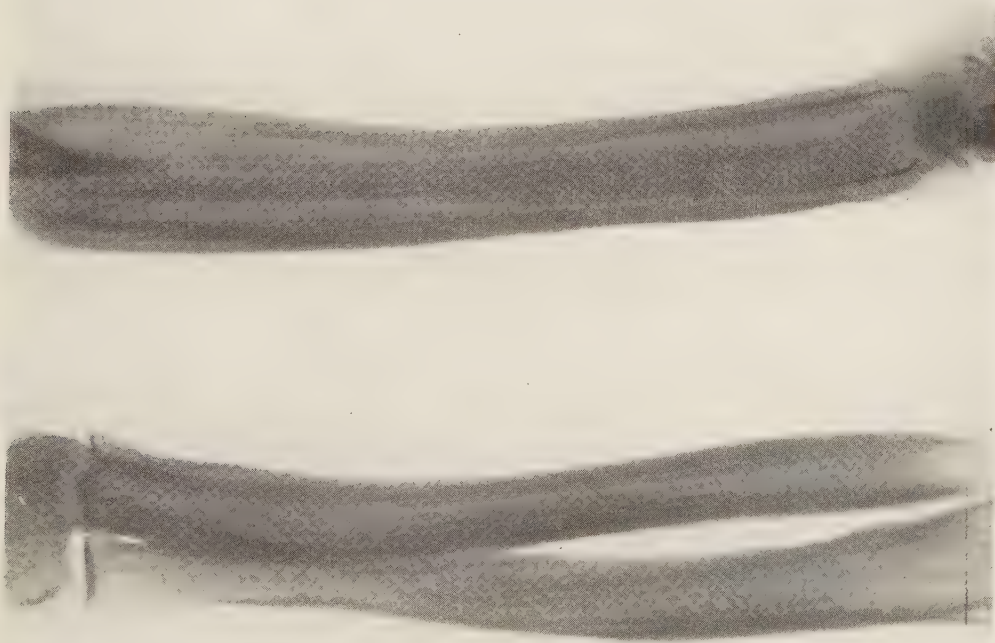


FIG. 11. — Obs. XXXI, *Radiographie du radius et du cubitus* (TOURNAINE ET SOLENTE)

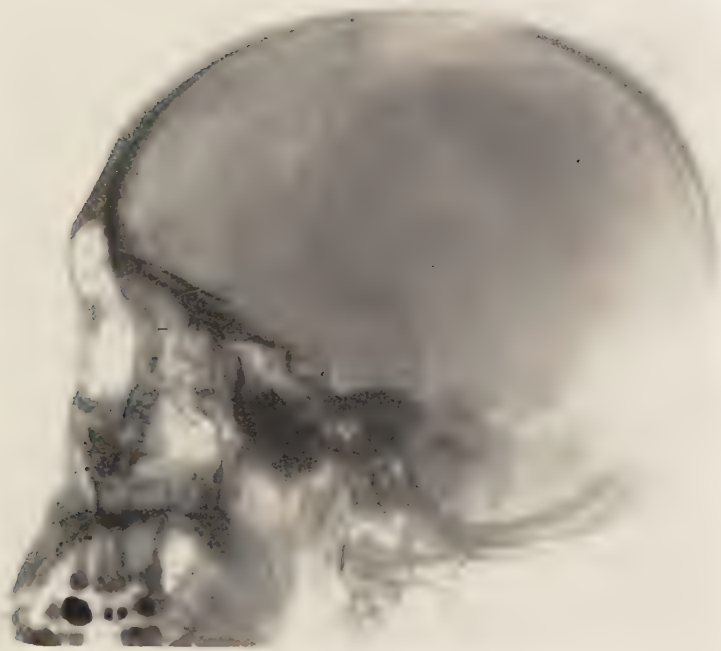


FIG. 14. — Obs. XXXI, *Radiographie du crâne*
(TOURAIN ET SOLENTE)

FIG. 1. — Obs. IX (STUHMER).

FIG. 2. — Obs. XIV (SISSON).

FIG. 3. — Obs. XVII (GRONBERG).

FIG. 4. — Obs. XXIV (OTA).

FIG. 5. — Obs. XXIII (BISSALAI).

FIG. 6. — Obs. XXXI, *Visage* (TOURAINÉ et SOLENTE).

FIG. 7. — Obs. XXXI, *Aspect général*
(TOURAINÉ et SOLENTE).

FIG. 8 et 9. — Obs. XXXI, *Mains* (TOURAINÉ et SOLENTE).

FIG. 10. — Obs. XXXI, *Radiographie de la main*
(TOURAINÉ et SOLENTE).

FIG. 11. — Obs. XXXI, *Radiographies du radius*
et du cubitus (TOURAINÉ et SOLENTE).

FIG. 12. — Obs. XXXI, *Radiographie du genou*
(TOURAINÉ et SOLENTE).

FIG. 13. — Obs. XXXI, *Radiographie du cou-de-pied*
(TOURAINÉ et SOLENTE).

FIG. 14. — Obs. XXXI, *Radiographie du crâne*
(TOURAINÉ et SOLENTE).

Le reste du squelette n'offre aucune anomalie. On ne trouve pas, notamment, de *spina bifida occulta* dans la région coccygienne, au niveau de la dépression linéaire que nous avons signalée.

V. TROUBLES FONCTIONNELS. — Ils sont à peu près inexistants. Jamais le malade n'a accusé, jusqu'ici, de douleurs articulaires ou autres. De temps à autre, il ressent, à certains mouvements, quelques craquements dans le genou droit et a, de ce fait, de fugaces déroberements de la jambe droite.

Il se plaint, seulement, d'éprouver, par les grands froids, un léger engourdissement des mains. Il n'y a pas d'ailleurs ni acrocyanose ni acroparesthésie.

Il n'existe aucune impotence fonctionnelle. Avec ses énormes mains, cet homme est un mécanicien habile auquel on confie, dans un important garage, les travaux les plus minutieux de l'automobile (réglages de soupapes, de vis platinées, démontages de compteurs, de delcos, etc.).

Cette absence de troubles fonctionnels n'a été que rarement signalée dans la maladie de P. Marie dont les douleurs, l'impotence constituent un des signes cardinaux.

VI. EXAMEN VISCÉRAL. — Il est presque complètement négatif. La santé de cet homme est excellente. Pour une taille de 1 m. 73, son poids est de 66 kilogrammes. L'examen des principaux viscères reste sans résultat, en particulier celui de l'appareil respiratoire dont l'intégrité a été vérifiée radiologiquement. A noter seulement une petite adénopathie hilare gauche. Le corps thyroïde est normal. Les organes génitaux, verge et testicules, sont plutôt un peu petits ; mais il n'existe aucun trouble des fonctions génitales.

Le malade accuse une très légère polydypsie, surtout le soir ; il boit deux litres de liquide environ dans sa journée. Ce signe a été plusieurs fois signalé, plus accentué, dans la maladie de P. Marie. Mais il n'y a pas de polyphagie.

La tension artérielle est de 14-6,5 à l'appareil de Vaquez.

Notons enfin deux petits ganglions épitrochléens sans autre adénopathie périphérique.

VII. RECHERCHES DE LABORATOIRE. — Elles n'ont donné aucun résultat.

Les urines sont normales, sans sucre ni albumine.

La glycémie est de 1 gr. 04 par litre ; l'azotémie de 0 gr. 25 ; la calcémie de 90 mmgr. 04. Les réactions sanguines de la syphilis (Hecht, Kahn) sont complètement négatives.

Le *métabolisme basal* a été de 44 c. 5, c'est-à-dire en augmentation de 12 %, négligeable.

VIII. ANTÉCÉDENTS PATHOLOGIQUES. — Ses parents sont robustes et bien portants. Le père souffre d'emphysème et présente un léger hippocratisme des doigts.

Il n'a eu qu'une sœur, plus jeune que lui et normale.

A 7 ans, il a souffert d'une petite collection suppurée, dans la région de la sixième côte droite, qui a duré plusieurs semaines et a laissé une cicatrice souple encore bien visible. Peut-être s'est-il agi d'un abcès froid.

Vers l'âge de 10 ans, il a présenté de nombreux petits abcès superficiels dont les cicatrices parsèment encore les flancs, le ventre, la racine des cuisses.

Sauf ces incidents, sa santé a été toujours parfaite. Il nie tout accident vénérien.

Enfin, en 1931, il a subi, dans le service du Professeur Guilain, huit séances de radiothérapie sur la région hypophysaire, sans que sa maladie en ait été influencée.

CONCLUSIONS

Les 31 observations que nous venons de commenter peuvent être groupées de la façon suivante :

1° *Une observation d'O.-A. H.*, celle de Apert et Bigot (VII) (10), citée à titre d'exemple de lésions pachydermiques des extrémités dans l'O.-A. H.

Des lésions analogues sont mentionnées dans d'autres cas d'O.-A. H. : Friedreich, Erb, 1888 (64), Eliott, 1888 (52), Fraenzel, 1889 (63), Ewald, 1889 (55), Salles et Halipré, 1900 (177), observations publiées dans la thèse de Lefebvre (106), Decloux et Lippmann, 1902 (44), etc., etc.

2° *Des observations où le diagnostic d'acromégalie ne peut être discuté.*

Ce sont celles de : 1° Adrian (V) (4), 2° Fisher (VIII) (58), 3° Cushing Harvey et Davidoff (XIX) (40).

3° *Des cas douteux :*

a) *Ou bien l'observation est incomplète, tout au moins sous la forme où nous l'avons connue.*

Observations de : Sabat (II) (174), Galant (VI) (66), Basset-Smith (XI) (13), Calwell (XX) (31), Shen, Richard et Yamanouchi (XXVI) (182), Ibert (XXVII) (51), Parkes Weber, Orzechowski (XXIX) (219), Houlousi-Behdjet (XXX) (89).

b) *Dans d'autres observations le texte, un peu imprécis, nous ferait hésiter à les ranger dans les formes typiques du syndrome.*

Ce sont les observations de : Tournier (I) (201), Truffi (XXI) (202), Laubal (XXII) (104), Foerster et Wieder (XXV) (60), Oliver (XXVIII) (141).

(Nous avouons nous séparer à regret de ces observations, que notre conviction personnelle rangerait plutôt dans le groupe suivant.)

4° *Restent les observations où le tableau clinique est bien celui que nous voulons décrire.*

Ce sont, dans l'ordre chronologique, celles de : *Leva*, cas 1, 2 (III) et (IV) (113), *Stuhmer* (IX) (192), *Buck* (X) (27), *Maeda* (XII) (122), *Mulzer* (XIII) (137), *Sisson J. R.* (XIV) (184), *L. Ramond* et *Bascourret* (XV) (159), *M. Labbé et P. Renault* (XVI) (101), *Gronberg* (XVII) (81), *Naumann* (XVIII) (138), *Bussalai* (XXIII) (28), *Ota* (XXIV) (146), *Touraine et Solente* (XXXI) (200).

Soit au total : 14 observations.

Si même certaines de ces dernières observations étaient discutées, six d'entre elles, celles de *L. Ramond*, *M. Labbé*, *Gronberg*, *Naumann*, *Bussalai* et *Touraine*, sont intangibles, indiscutables, et nous permettent d'affirmer l'existence du syndrome que nous allons maintenant décrire.

CHAPITRE IV

LA PACHYDERMIE PLICATUREE AVEC PACHYDERIOSTOSE DES EXTREMITES

DÉFINITION. — Cette affection est caractérisée par des lésions pachydermiques du front, du cuir chevelu, du visage et des extrémités, associées à une pachypériostose des os longs, à maximum épiphysaire, et respectant les articulations.

HISTORIQUE

En 1926, MM. Marcel Labbé et Paul Renault présentent à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris « un cas d'ostéo-dermopathie hypertrophiante ». Ce malade « semble devoir rentrer dans le cadre de l'O.-A. H. de P. Marie ». Néanmoins, certaines particularités et un épaissement considérable du derme « justifient ce nom d'ostéo-dermopathie hypertrophiante » (101). Ils annexent à ce syndrome le malade de MM. L. Ramond et M. Bascourret (159).

Dans leurs commentaires ils ne signalent aucune recherche bibliographique et paraissent avoir ignoré le lien qui unissait ces lésions cutanées à la *cutis verticis gyrata*.

En 1927, Gronberg, à propos d'une observation identique, affirme l'individualité de ce syndrome et lui donne le nom de *megatia (aut hyperplasia) cutis et osseum*.

Pour lui cette affection serait due à un trouble du métabolisme général, probablement d'origine endocrinienne.

Il recherche dans les observations de C. V. G. les troubles endocriniens qui ont pu être signalés et en cite 9 (dont *Sabat* (174), *Adrian* (4), *Galant* (66), *Fisher* (58), *Stuhmer* (192), *Buck* (27), *Sisson* (184), et celles de *Miescher* (132) et de *Schwank* (181), dont nous parlerons plus loin.

Gronberg omet celles de *Basset-Smith* (13), celle de *Mulzer* (137) et naturellement tous les cas d'O.-A. H. (*Tournier* (201), *M. Labbé* (101), *L. Ramond* (159), etc.).

L'article de Gronberg ne paraît pas avoir eu le retentissement qu'il méritait. Après lui, diverses observations qui confirment cette hypothèse, ne sont pas décrites sous le nom qu'il a créé.

En 1927, *Naumann* (138) publie l'étude très détaillée d'un malade et souligne avec précision les lésions pachydermiques des extrémités. En 1927 *Calwell* (31), en 1929 *Truffi* (202) et *Laubal* (104) apportent une observation personnelle.

En 1930, *Bussalai* (28), à propos d'un malade de son dispensaire de Savone, affirme de nouveau l'origine endocrinienne probable de cette affection.

Ota (146), *Foerster et Wieder* (60), *Olivier* (141), *Shen, Richard et Yamanouchi* (182), et avec des réserves *P. Weber* (218), *Ebert* (51), *Houlousi-Behdjet* (89), doivent être cités pour leurs observations personnelles, dans cet aperçu historique.

En 1935, MM. Touraine et Solente (200) affirment de nouveau l'individualité clinique du syndrome « *pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités* ».

ETUDE CLINIQUE

Etiologie

La pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités est une affection de l'adulte jeune *entre 25 et 30 ans*. Ce fait est absolument constant et se retrouve dans toutes les observations.

Tous les cas observés jusqu'ici, l'ont été chez des individus *du sexe masculin*, sans distinction de *racés* (blanche, noire (Foerster et Wiedér), jaune). Notons en passant que les cas de pachydermie pure paraissent fréquents, ou, ont été particulièrement étudiés au Japon (Cf. l'article de Ota) (146).

Rien ne permet de supposer une influence professionnelle quelconque. (On en a vu chez des électriciens, bouchers, employés de chemin de fer, manœuvres, pêcheurs).

On ne trouve rien de particulier dans les antécédents héréditaires de ces malades. On n'a jamais constaté le moindre stigmate d'hérédo-syphilis (dystrophies dentaires, etc.), bien qu'ils aient été recherchés avec soin par la plupart des auteurs.

Dans les antécédents personnels — à part les maladies habituelles de l'enfance — rien n'est signalé. La syphilis acquise ne peut être incriminée. Tous les B.-W. sont négatifs (le malade de Stuhmer était soigné pour une syphilis récente, mais sa malformation datait déjà de cinq ans ; pour le malade de Foerster, le diagnostic de syphilis n'était qu'un diagnostif d'attente). Seul le malade de Naumann présenta à deux reprises un B.-W. faiblement positif, sans autres signes ou antécédents.

Signalons enfin, pour le malade de Bussalai, une assez longue période de misère physiologique aux environs de la vingtième année (prisonnier de guerre).

Symptomatologie

L'affection débute entre 15 et 20 ans, quelquefois un peu plus tard (25 ans : Bussalai).

Ce début est en général difficile à préciser, car il ne s'accompagne d'aucun épisode fébrile, d'aucun signe fonctionnel. L'interrogatoire seul permet de retrouver parfois une certaine sensation de fatigue avec pesanteur des mains et des pieds (Naumann), quelquefois le malade est gêné dans son travail par une maladresse inhabituelle (Gronberg). Le malade de L. Ramon avait pré-

senté au début quelques douleurs nettement articulaires. Celui de Touraine et Solente quelques vagues craquements dans le genou et un engourdissement des mains par grands froids.

La maladie s'installe à bas bruit. Quelqu'un, dans l'entourage, remarque un jour l'épaississement de la peau du front. Ou bien le malade lui-même s'aperçoit de l'augmentation de volume de ses mains et de ses pieds. Aucune crise douloureuse articulaire ou péri-articulaire, aucune céphalée (dans le cas II de Leva elle était d'origine rhino-pharyngée) n'a été, jusqu'ici, signalée.

Cette absence de signes fonctionnels n'est pas le fait de l'O.-A. H. où les douleurs articulaires et l'impotence sont considérées comme des symptômes importants.

Le tableau clinique se complète lentement, progressivement, en quelques années (4, 5, 6 ans).

Le malade présente alors un aspect bien caractéristique. Le plus souvent, il est de taille moyenne, 1 m. 66 obs. de Bussalai, 1 m. 70 obs. de Ramond, 1 m. 73 obs. de Touraine, etc., mais le malade de Truffi était grand (1 m. 88). Il paraît de constitution normale dans l'ensemble. Il a le thorax, le buste d'un homme de sa taille et de son poids.

Les masses musculaires sont bien développées, mais sans exagération. Le pannicule adipeux est normal.

On est surtout frappé par l'augmentation de volume des extrémités et par le facies spécial.

Nous étudierons successivement ces deux ordres de symptômes :

- 1° Les lésions pachydermiques ;
- 2° Les lésions osseuses.

I. — LA PACHYDERMIE PLICATURÉE

Dans la forme complète, schématique que réalisent d'ailleurs certains malades (ceux de Naumann, Bussalai), la P. P. siège au front, au visage, au cuir chevelu et aux extrémités.

La peau de tout le visage est séborrhéique. C'est là un caractère primordial qui ne manque jamais.

La peau est luisante, huileuse même (obs. de Ota), avec de nombreux comedons (obs. de Bussalai), des ostia folliculaires très ouverts (obs. de Touraine).

« La peau est grasse au point que, lorsqu'on la comprime, on voit apparaître par les pores des gouttes de sebum » (Gronberg).

Elle est, dans l'ensemble, ferme et dure, ne laissant pas imprimer de nouveaux plis (ces caractères ne sont, habituellement, pas ceux de l'œdème inflammatoire chronique).

On comprend aisément la fréquence des lésions surajoutées d'acné, de folliculites et même de furonculose. « Toute la face est ouverte de comedons et de furoncles » (obs. de Gronberg). Le malade de Naumann présentait un eczéma de la face.

A) La *pachydermie frontale* attire d'emblée l'attention.

La peau de couleur normale, épaissie en masse, dure, élastique, présente des sillons profonds, limitant de gros bourrelets.

L'épaisseur de la peau était estimée à 12-15 mm. dans l'obs. de Touraine.

Ces plicatures du front ne seraient, pour Fisher, que l'exagération pathologique des plis normaux.

En réalité, la description de cette pachydermie est plus complexe.

Dans certains cas, en effet, il existe bien deux à trois sillons parallèles qui s'atténuent progressivement vers les régions temporales. Ces sillons sont ou non coupés à la partie médiane, par un, deux ou même trois plis verticaux qui semblent converger vers la racine du nez.

Chez le malade de Naumann il y avait trois longs plis parallèles aux arcades sourcilières. « Le pli supérieur était interrompu par deux plis verticaux venant de la région pariétale ».

Le malade de Stuhmer présentait juste au milieu du front une plicature verticale. La peau dans le fond du sillon était craquelée, et en écartant les deux versants, des stries dures semblables à des cicatrices apparaissaient dans le fond.

A un stade ultérieur, ou dans certaines formes plus

prononcées, les sillons ne reconnaissent plus la direction schématique des plis normaux du front. Ils prennent une direction contournée, vaguement gyroïde et échappent à toute description systématisée. Dans ces cas on peut légitimement parler de pachydermie cérébriforme, l'aspect est très voisin de celui des circonvolutions de la face externe du cerveau (obs. de Bussalai, Touraine).

D'ailleurs les documents photographiques que nous avons réunis (voir fig. 1 à 6), montrent mieux que toutes les descriptions les diverses variétés observées jusqu'ici. Le malade de Ota nous paraît être le cas le plus accusé et le plus typique de la variété cérébriforme (fig. 4).

Les plicatures sont permanentes, elles peuvent être exagérées encore par la contraction musculaire, mais on ne peut les faire disparaître complètement en essayant de déplisser la peau (Gronberg).

La pachydermie ne s'accompagne d'aucun trouble local de la sensibilité.

Du front, l'hypertrophie cutanée gagne les paupières supérieures qui sont épaissies dans la plupart des cas.

Cet épaississement est extrêmement prononcé chez les malades de Ota, de Touraine. Il constitue une véritable infirmité dans le cas de Sisson, où la ptose mécanique des paupières entraîne des troubles de la vue et ont nécessité une intervention chirurgicale.

Les paupières épaissies sont fermes, dures au toucher, ne peuvent être plissées, ni même incurvées.

Cette hypertrophie peut prédominer d'un côté, elle peut être plus marquée en dehors qu'en dedans (obs. de Touraine). Les paupières inférieures, quoique plus rarement peuvent participer au processus pachydermique. Ce qui réduit encore la fente palpébrale, contribuant ainsi à l'*aspect endormi* de plusieurs de ces malades.

Le reste du visage est toujours, dans une certaine mesure, plus épaissi, comme « cartonné ».

Les joues sont souvent plus épaisses, les plis naso-géniens sont plus prononcés.

Le nez est à peu près normal, un peu épaissi cependant dans beaucoup d'observations, mais n'est jamais

augmenté dans toutes ses dimensions comme chez les acromégales.

Les lèvres, les oreilles sont respectées le plus souvent. *Il n'y a pas de macroglossie.*

L'ensemble réalise un faciès très particulier. Il est remarquable de voir employer les mêmes termes par la plupart des auteurs.

Les lésions associées du front et des paupières « donnent à la figure une expression toujours soucieuse » (*Stuhmer*).

« Un aspect sévère du visage » (obs. de Tournier).

« Le faciès est très vieux, leontina » (*Leva*).

« Aspect vieilli, bizarre, à la fois soucieux et endormi (*Touraine*).

Quand toutes ces lésions (front, paupières, joues) se trouvent réunies, le visage prend un aspect pseudo-lépreux — qui a frappé plusieurs observateurs. « Faciès pseudo-lépreux » (*L. Ramond*). « Le faciès un peu rude, barré de plis nasogéniens accentués, éveillait dans l'esprit l'image du faciès léonin » (*Basset-Smith*). *Grön* : « Les lésions cutanées que présentent ce malade ont une forte ressemblance avec la lèpre ».

Le malade de Gronberg avait un masque pseudo-lépreux si typique, qu'il ne put débarquer aux Etats-Unis et fut renvoyé en Suède dans un service spécialisé.

B) *La pachydermie du cuir chevelu.*

Elle existe dans de nombreuses observations mais n'est cependant pas constante (obs. de Stuhmer, Ramond, Labbé, Bussalai, Touraine).

Elle se développe à bas bruit, ne s'accompagne d'aucun signe fonctionnel pour la majorité des auteurs. Cependant, le malade de Naumann accusait depuis quelques années « des sensations bizarres » au cuir chevelu et avait l'impression « que le cuir chevelu devenait trop large ».

Dans les cas schématiques, elle est caractérisée par des sillons et des bourrelets parallèles dans la partie antérieure, vaguement gyroïdes au vertex et se perdant progressivement en arrière dans la région occipitale (*Maeda*, *Buck*). Leur nombre est variable (jusqu'à 15 sillons dans le cas de *Ota*). *Truffi* décrit avec beaucoup de minutie

la distribution assez particulière des sillons et des bourrelets chez son malade (une douzaine de sillons partent de la région occipitale, au vertex ils s'écartent en éventail et en avant, dans les régions temporales, ils s'incurvent pour se continuer avec les sillons du front).

Quelquefois, dans la région occipitale, il existe un ou deux sillons transversaux réunissant les mastoïdes et sur lesquels se greffent quelques minces sillons verticaux (obs. de Stuhmer, de Fisher).

Dans l'observation du Professeur Orzechowski, citée par Parkes Weber (219), la plicature était unilatérale — du côté droit du cuir chevelu.

En résumé la pachydermie du cuir chevelu peut réaliser les formes les plus diverses que l'on a coutume de voir décrites dans les observations de C. V. G. Dans un cas de Leva, son aspect encéphaloïde avec bourrelets et sillons dirigés en tous sens, doit constituer une des formes les plus accusées.

Ici, comme sur le front, quand on tente de les déplisser, les sillons diminuent de profondeur, sans cependant s'effacer complètement. Le cuir chevelu est toujours parfaitement mobilisable sur le plan osseux, peut-être même plus que normalement.

Les cheveux sont en général drus, bien fournis, le plus souvent bruns. Ils paraissent parfois, quand les sillons sont très profonds, plus nombreux au fond des sillons où ils sont tassés les uns sur les autres, que sur les bourrelets. Le sommet des bourrelets peut être un peu déglabré par le frottement.

La forme de la voûte crânienne, son type morphologique n'ont aucune importance (voir Chap. II). L'hyperbrachycéphalie (Adrian et Forster, *loc. cit.*) n'est signalée dans aucun cas. Le malade de Bussalai était dolichocéphale. Même celui de Truffi (cas VII) ne présentait aucune malformation de la voûte crânienne, et seulement un développement exagéré des bosses pariétales et occipitales.

C) *La pachydermie des extrémités.*

La pachydermie des extrémités paraît exister dans la plupart des observations mais à des degrés bien différents (obs. de Bussalai, etc.).

Elle est particulièrement nette dans celles de Naumann et de Touraine. De plus, le malade de Naumann présentait fréquemment des engelures des mains et des pieds.

Les lésions sont surtout marquées à la paume.

Les lignes normales de la main sont accentuées et profondes.

D'autre part, sur l'éminence hypothénar et la racine palmaire des quatre derniers doigts (Touraine), sur les deux éminences thénar et hypothénar (Naumann), on trouve de nombreux sillons plus ou moins profonds, délimitant des bourrelets « en miniature ».

Comme le fait remarquer Naumann, « en observant ce dessin de la paume des mains on ne peut se défendre d'établir un parallèle avec celui de la tête ». « Les plissements de la peau des mains et des pieds présentent en petit les mêmes caractères que les plissements de la tête » (Buck). « Aux mains, il existe des plis absolument semblables à ceux qui, à la langue, caractérisent la langue scrotale » (Apert et Bigot).

La peau de la face dorsale est presque normale, elle s'épaissit en exagérant ses plis normaux sur les deux dernières phalanges et forme, avec les plis symétriques de la face palmaire, des étranglements au niveau de leurs articulations surtout à la base de la phalangette, et contribue à l'aspect arrondi, en baguettes de tambour de ces dernières.

Aux pieds, les plis de la plante sont eux aussi plus accentués et témoignent de l'épaississement de la peau, qui est cependant beaucoup moins marqué qu'à la paume des mains (obs. Touraine, obs. Naumann). De plus, il y a une légère pachydermie de la face dorsale des orteils.

Sur le reste du corps, aucune autre zone d'épaississement n'est signalée par les divers auteurs.

Touraine a constaté chez son malade « dans la région coccygienne une dépression verticale, bordée de deux bourrelets cutanés assez épais, mais souples, sans pachydermie ». Cette anomalie ne correspondait pas à un spina bifida occulta.

II. — LA PACHYPÉRIOSTOSE

Dans la description des symptômes osseux, tous les auteurs (Gronberg, Bussalai, Touraine) paraissent d'accord. Il n'est que de lire leurs observations.

Toutes les anomalies sont bilatérales et symétriques (Bussalai), si l'on excepte quelques différences de détails.

A) *Les extrémités.* — L'hypertrophie des extrémités semble débiter en même temps que la pachydermie du front et du cuir chevelu. Les deux éléments du syndrome apparaissent et se développent parallèlement.

Les mains sont énormes, un peu allongées, mais surtout très élargies (voir fig. 8-9).

A cette hypertrophie participe pour une large part la pachydermie associée.

Les doigts sont augmentés de volume, boudinés. « Ils ressemblent par leur grosseur uniforme » à des saucisses » (Naumann). La phalange est boursouflée, en baguette de tambour. Les ongles sont arrondis dans toutes leurs dimensions et bombés en verre de montre.

Les os du carpe, même au simple examen clinique, paraissent, au contraire, de volume normal.

La déformation caractéristique siège à l'extrémité inférieure du radius et du cubitus.

L'hypertrophie énorme des épiphyses peut réaliser dans certaines observations (Ramond) la déformation en dos de fourchette des fractures de l'extrémité inférieure de l'avant-bras.

Aux membres inférieurs, mêmes caractères des lésions osseuses : hypertrophie de tous les orteils avec ongles bombés, tarse normal. Par contre, l'augmentation de volume énorme des malléoles tibiales et péronières réalise une déformation très nette à la simple inspection.

A ces déformations hypertrophiantes des extrémités s'oppose l'apparente gracilité des cuisses, des bras et de la racine des membres. *D'ailleurs l'examen radiologique vient préciser et compléter ces données cliniques.*

La radiographie confirme le diagnostic de *pachypériostose*.

Caractères généraux. — Ces lésions prédominent aux extrémités des membres.

Elles consistent essentiellement en une prolifération périostée qui engaine l'os ancien dont cependant il n'est séparé par aucune ligne de démarcation (obs. de Labbé et P. Renault, de Touraine, etc.).

La surface du périoste néoformée est irrégulière, à contours un peu dentelé par endroits (Gronberg, Sisson, Touraine).

L'os lui-même a une structure régulière. Les travées osseuses sont normales, sans condensation (Touraine), quelquefois cependant l'aspect est éburné (Gronberg).

Mais, fait intéressant, il n'existe pas de zones d'ostéoporese (Touraine), aucune lésion destructive visible (Gronberg), sauf en un point très limité dans l'observation de Bussalai (zone de raréfaction très circonscrite de la grosseur d'un haricot à la partie moyenne du radius droit).

A la main. — Les os du carpe sont normaux (Gronberg, Touraine).

Le métacarpe est épaissi, une large bande de pachypériostose engaine les diaphyses.

Les phalanges, surtout les premières, sont très renflées à la partie médiane (aspect « en baril », Touraine).

Les phalangettes sont presque intactes, quelquefois entourées de légères houppettes osseuses, jamais aussi nettes que dans certains cas d'O.-A. H.

A l'avant bras. — Le radius et le cubitus sont épaissis sur toute la hauteur de leur diaphyse par un manchon périosté de néoformation. Le maximum des lésions est aux épiphyses inférieures, cubitale et surtout radiale. Tournier, 1891, notait déjà : « Alors que les os du tarse ne sont pas sentis, les malléoles sont énormes ».

La surface est irrégulière, déformée par les dépôts périostés (Sisson, Gronberg, etc.). Voir à ce sujet les radiographies du malade de Touraine.

Mais toutes les surfaces articulaires des os de la main, de même que l'interligne radio-carpien sont respectés.

Aux membres inférieurs. — La pachypériostose réalise les mêmes lésions anatomo-radiologiques avec les mê-

mes caractères. Leur maximum est toujours aux épiphyses, « aux alentours des articulations » (Gronberg), qu'elles respectent.

Le fémur, comme l'humérus, peuvent être épaissis, présenter un aspect éburné, mais à un degré infiniment moindre.

Dans certaines observations (Truffi), on note des lésions de la colonne vertébrale, qui ne sont pas signalées dans la plupart des cas.

Gronberg a vu chez son malade des clavicules nettement épaissies par des dépôts périostés.

Touraine a constaté un énorme épaississement de la face antérieure de la rotule (qui est la cause, purement mécanique, d'une certaine gêne dans les mouvements articulaires). « Les rotules sont énormes » (obs. de Tournier, 1891).

Il peut exister des zones de condensation sur le pourtour du pubis, du sacrum, des corps vertébraux (obs. de Bussalai).

En résumé, ces lésions radiologiques se rapprochent assez de celles de l'O.-A. H. et de l'ostéite engainante des diaphyses. Cependant il n'existe pas dans la maladie que nous étudions de lésions d'ostéoporose surajoutée. On ne trouve pas de liséré clair séparant l'os ancien de la gaine périostée de néoformation. Enfin, le terme d'ostéite, évoquant l'idée d'infection, nous paraît contraire à l'aspect clinique et à l'évolution de tels malades.

En terminant, signalons que *la radiographie du crâne* est surtout intéressante par les signes négatifs qu'elle nous permet d'enregistrer :

1° Absence d'altérations de la selle turcique, qui est normale d'aspect, de volume, avec des apophyses clinoides postérieures intactes.

2° Absence d'hypertrophie des os de la face et en particulier du maxillaire inférieur.

On a signalé (Bussalai) un certain épaississement de la table externe. En réalité, dans la majorité des cas, les os de la voûte ne présentent aucun caractère particulier. Le crâne n'est pas nettement plus épais que normalement. L'imprégnation calcaire est normale.

Ces deux ordres de symptômes : *pachydermie* et *pachypériostose* résument toute la maladie.

Cependant, dans un but de discussion étiologique et pathogénique, les auteurs ont relaté minutieusement le résultat de leurs recherches de laboratoire qui, presque toutes, ont été décevantes et n'ont fourni que des renseignements très voisins des chiffres normaux.

L'examen complet du malade ne révèle aucune maladie des différents appareils (cœur, poumons, etc.).

La ponction lombaire a été négative (Gronberg, Foerster et Wieder).

Plus intéressante est l'étude des *signes endocriniens*.

La polyurie avec polydypsie est signalée par M. Labbé et P. Renault. Elle avait été peu modifiée par un traitement hypophysaire. Le malade de Touraine présentait lui aussi une légère polydypsie.

Par contre, la thyroïde paraît toujours normale.

Le métabolisme basal ne varie que dans des limites physiologiques.

Les organes sexuels sont normaux. L'appétit sexuel est conservé.

Le système pileux est le plus souvent correct, sauf dans l'observation de Gronberg (barbe rare et poussant mal).

Gronberg a également insisté sur un symptôme (assez fréquent dans l'O.-A. H.), la sudation exagérée des mains et des pieds, « sudation intermittente, profuse et inexpiquée », que nous retrouvons chez le malade de Naumann.

L'état mental de ces malades ne paraît nullement modifié dans la plupart des cas. Jugement, instruction sont ceux de leur âge et de leur profession (malades de Naumann, Bussalai, Touraine, etc.).

Signalons pourtant que celui de Maeda était « un faible d'esprit », celui de Truffi un dément précoce.

Quelques recherches de laboratoire ont essayé de mettre en évidence ces troubles endocriniens, nous aurons l'occasion de les discuter lors de notre essai pathogénique.

Il nous paraît plus intéressant avant de terminer cet

exposé de signaler les quelques variétés cliniques observées jusqu'ici.

Nous pourrions distinguer :

1° *Des cas schématiques* où le syndrome est au complet. Pachydermie du front, du visage, du cuir chevelu et des extrémités avec pachypériostose.

Les 2 cas de *Leva, Buck, Mulzer* (?), *Sisson, Gronberg, Naumann, Calwell* (?), *Foerster* et *Wieder, Parker Weber* (?).

2° *Des cas où la pachydermie siège sur le front, le visage et aux extrémités, mais où le cuir chevelu est indemne.* La pachypériostose est évidente.

L. Ramond et Bascourret, M. Labbé et P. Renault, Bussaloi, Shen, Richard et Yamanouchi (?), *Oliver* (?), *Touraine et Solente.*

3° *Des formes frustes*, où la pachydermie du front et du cuir chevelu est évidente, mais s'accompagne d'un minimum de lésions osseuses.

Stuhmer (P. frontale sans atteinte du cuir chevelu), *Basset-Smith, Truffi.* Et peut-être *Ota.*

4° *Des formes localisées.* Pachydermie du front et du cuir chevelu sans lésions osseuses nettes.

Maeda, et peut-être *Ota.*

5° *Pachydermie du front, pure, sans lésions osseuses nettes associées.*

Laubal.

Evolution et Pronostic

L'affection évolue lentement, progressivement, sans poussée aiguë, sans épisodes infectieux ou simplement fébriles.

Elle semble marquer un temps d'arrêt vers 30 ans (obs. de Bussaloi).

Le plus souvent les malades, qu'aucun traitement n'améliore, sont perdus de vue. Cependant, le malade de Naumann fut examiné deux fois à deux ans d'intervalle; celui de Bussalai à 27 ans d'abord, alors que le syndrome était encore fruste, puis à 32 ans. Ils peuvent parfaitement exercer des métiers parfois pénibles, ou délicats (obs. de Touraine).

La pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités ne comporte pas, semble-t-il, par elle-même un pronostic grave.

Aucune complication locale ou générale n'a été signalée.

Anatomie pathologique

1° *Nous ne décrivons pas ici les lésions anatomiques de la pachypériostose des extrémités.*

La radiographie nous fournit des données assez précises. Elle les rapproche, nous l'avons dit, de celles de l'O.-A. H. et de l'ostébite engainante des diaphyses.

Au surplus, il n'existe, jusqu'à présent, aucun protocole opératoire ou nécropsique nous permettant de noter quelques particularités intéressantes.

2° *Nous insisterons davantage sur l'anatomie pathologique de la pachydermie plicaturée.*

L'affection doit être rangée dans le groupe des *hypertrophies cutanées*, que Darier (43) définit « un accroissement persistant de l'épaisseur de la peau dans son ensemble, accroissement dû à une hyperplasie fibreuse interstitielle ».

Dans la pachydermie, la peau est en même temps épaissie et modifiée dans sa consistance. Elle est, le plus souvent, ferme, rénitente, très peu ou pas dépressible, de plus elle est incomplètement réductible par la compression en masse.

Elle doit être distinguée, selon Darier, de trois processus voisins :

« 1° *l'infiltration inflammatoire* dans sa forme subaiguë ou chronique ;

2° *l'œdème*, mécanique ou dyscrasique ;

3° *les tumeurs* qui sont des néoplasies circonscrites hétérotopiques ou hyperplasiques et non des hypertrophies simples. »

L'examen histologique, on le conçoit, ne devrait montrer dans la pachydermie plicaturée, aucune lésion permettant de rattacher cette affection à un phénomène mécanique ou inflammatoire local.

Les lésions inflammatoires, quand elles existent, ne peuvent être que surajoutées, dues à l'infection secondaire (furonculose, acné cornédonienne, etc.) si fréquente chez ces malades.

Cette opinion, déjà admise par *Gronberg*, est confirmée par les faits.

Nous possédons les examens histologiques de *Buck*, *Maeda*, *Sisson* (paupières), *Gronberg*, *Naumann*, *Bussalal*, *Laubal*, *Ota*, *Shen*, *Richard* et *Yamanouchi*.

Les fragments ont été prélevés, sauf pour le cas de *Sisson*, sur la peau du front, à la limite du cuir chevelu.

Certains auteurs donnent peu de renseignements.

Pour *Buck* (27) l'examen histologique ne montra rien d'anormal.

Pour *Maeda* (122), « aucune modification en dehors de l'allongement des papilles dermiques ».

Sisson (184) signale seulement au niveau des paupières une augmentation des glandes. Plusieurs de ces glandes étaient distendues par des concrétions.

Les examens, plus détaillés, de *Gronberg*, *Naumann*, *Bussalal* et *Ota* nous permettent une étude d'ensemble.

L'épiderme est normal le plus souvent. Cependant *Naumann* signale une légère acanthose avec spongieuse et légère parakératose (que *Ota* retrouve surtout au niveau des orifices des follicules).

En réalité pour tous les auteurs — et *Bussalal* en particulier — *tout peut se résumer en une hypertrophie et hyperplasie des annexes de la peau (surtout des glandes sébacées) avec épaissement du tissu conjonctif.* »

Cette notion explique la séborrhée intense observée chez ces malades.

Les glandes sébacées sont parfois en nombre énorme (Bussalai) et présentent des canaux excréteurs larges.

.. *Les glandes sudoripares* sont augmentées en nombre (Naumann) un peu plus grosses (Bussalai) avec des canaux excréteurs allongés et tortueux (Ota).

Les fibres élastiques sont plus volumineuses, plus longues, plus nombreuses (Bussalai, Laubal).

En certains points elles sont comme refoulées et en d'autres, se présentent en gros cordons et pelotons.

Les capillaires et lymphatiques peuvent être normaux (Bussalai) mais ils sont le plus souvent élargis (Ota, Naumann) ectasiés, avec une grosse lumière béante (Naumann).

L'épaisseur totale de la peau pour Ota atteindrait 4 mm.

Reste la question des lésions inflammatoires.

Pour certains (Maeda, Bussalai, Shen et Yamanouchi) il n'y a pas de signes inflammatoires.

Mais le plus souvent on trouve des infiltrats cellulaires plus ou moins denses autour des follicules pileux, des glandes sébacées et des vaisseaux (Ota) avec même de véritables foyers de nécrose (Gronberg).

Cet infiltrat inflammatoire était léger (Laubal), beaucoup plus net (Naumann) et très marqué (Ota, Gronberg).

Si nous relisons les observations cliniques, on remarque l'infection latente, chronique, chez tous ces malades, surtout chez ceux de Gronberg et de Ota, qui insistent sur l'infection des glandes sébacées par les comédons.

Ota recherche même les microorganismes en cause et trouve le bacille bouteille de Unna, le *Pityrosporum* ovale, le *Cryptococcus graciloides*, etc.

Gronberg peut conclure: « L'infection est secondaire et avec une certaine hésitation on peut suggérer que l'hyperplasie des glandes sébacées peut être interprétée comme une phase particulière de l'accroissement général de la peau ».

Quant au tissu adipeux sous-cutané il est considéré

comme normal (Naumann) ou légèrement hypertrophié (Ota) (2).

Bussalai a prélevé également chez son malade un fragment de la peau du dos. L'examen histologique ne montra rien d'anormal.

Diagnostic

1° Nous pensons que la *Pachydermie plicaturée*, quel que soit son siège (front, cuir chevelu, extrémités) présente des caractères cliniques si nets qu'elle ne peut être méconnue. Nous signalerons la confusion possible avec certains œdèmes éléphantiasiques localisés, d'origine inflammatoire. Nous rappellerons les nævi du cuir chevelu, qui sont — nous l'avons vu — un des groupes principaux de la C. V. G. L'hésitation nous paraît difficile entre la pachydermie plicaturée et les diagnostics que nous avons déjà éliminé dans le 1^{er} groupe de la C. V. G. (acné conglobata, tumeurs leucémiques, trichophytie, etc...) (3).

Citons en terminant diverses variétés de tumeurs cutanées (cylindromes, endothéliomes, sarcomes plexiformes, etc.), qui peuvent présenter un aspect lobulé ou mamelonné et qui siègent fréquemment au cuir chevelu ou sur le visage.

A titre documentaire, nous signalerons qu'on a pu rapprocher la *cutis verticis gyrata* de la *cutis laxa* (*Zy-lagy*) (223). Certains auteurs (*Stelwagon*) (191) (*Sainz de Aja et Bravo*) (176) ont pu écrire que la C. V. G. représente le type « avorté » et la dermatolysis d'Alibert le type le plus accentué de la même affection.

(2) Ces résultats histologiques confirment ceux trouvés notamment par MERELENDER (128) et par PERIN (151) chez des malades présentant une C.V.G. typique, pure, du cuir chevelu.

(3) Grön a pu hésiter, dans un cas entre le diagnostic de C. V. G. secondaire à un « kerion » et celui de *Perifolliculitis abcedens et suffodiens* (affection décrite par E. Hoffmann; *Derm. Zeitsch.*, p. 122, 1908, puis par Ruette, Koeller, et par Friboes : *Derm. Zeitsch.*, p. 18, Bd 45, 1925).

C'est également l'opinion soutenue par Parkes Weber et Atkinson (219).

2° En ce qui concerne les *lésions osseuses* nous ne reviendrons pas sur les caractères qui les séparent de l'acromégalie. Par contre, il est beaucoup plus difficile d'établir une limite nette entre l'O.-A. H. et la pachypériostose que nous décrivons. Elles ont toutes deux le même aspect anatomo-radiologique. Rappelons cependant l'absence d'ostéite raréfiante, qui est au contraire un signe important dans l'O.-A. H. (A. Léri) (110). Enfin il n'y a dans la pachypériostose, ni douleurs articulaires, ni impotence fonctionnelle marquée, symptômes assez fréquents de l'O.-A. H. Nous avons précisé également les caractères essentiels de l'ostéite engraînant des diaphyses.

Dans l'affection que nous étudions, les lésions de ces deux maladies, paraissent se combiner et c'est pourquoi M. Touraine pense avec juste raison que cette pachypériostose « *particulière* » doit être décrite « *à côté mais en dehors d'elles* ».

Traitement

1° *Tout traitement local de la pachydermie plicaturée nous paraît illusoire.*

Pourtant Naumann, dans un but purement esthétique, a tenté une plastie du front. Trois plicatures furent excisées et les bords de l'incision réunis par suture. On ne put éviter que la *peau ne s'enroule pour former un sillon*, même sous un bandage très compressif. Le résultat ultérieur fut médiocre. Au bout de quelques mois « les cicatrices formaient des sillons entre lesquels la peau s'épaississait en bourrelet ». Laubal tenta la même intervention, sans succès, semble-t-il.

2° L'extrait thyroïdien a été employé sans succès par Naumann et Bussalati.

3° Ota a traité son malade par la radiothérapie locale et en signale les bons effets: « Après deux mois les bourrelets s'étaient aplanis et il y avait disparition de la sé-

crétion sébacée ». *Sisson*, avait, également par les Rayons X, obtenu une amélioration de la séborrhée.

4° Le malade de *Touraine* et *Solente* avait subi huit séances de radiothérapie sur la région hypophysaire sans que l'on puisse constater une amélioration, ni des troubles osseux, ni des lésions cutanées.

Recherches pathogéniques

Il paraît évident que, seule, une cause générale, susceptible de retentir, d'une part sur la fonction périostée, d'autre part sur le derme et la peau en général, peut être tenue pour responsable de l'affection.

L'étude des antécédents héréditaires ou familiaux ne nous fournit, nous l'avons vu, aucune indication.

Il est difficile d'admettre, malgré les observations de *Leva* (2 cousins) une influence héréditaire.

L'étude des antécédents personnels ne permet d'invoquer aucune étiologie précise.

La syphilis, héréditaire ou acquise, paraît devoir être écartée, même à titre de terrain prédisposant.

Faut-il penser comme *Alamartine* (7), l'a soutenu pour certaines O.-A. H., à une origine tuberculeuse, à une forme très atténuée du rhumatisme de *Poncet*? Nous ne le croyons pas.

Nous sommes donc conduits, sans préjuger de la cause déclenchante, à incriminer un trouble du métabolisme général, probablement lié à un dysfonctionnement endocrinien (1).

Certains faits plaident en faveur de cette hypothèse.

1° L'affection débute toujours avant la vingtième année, à une époque où toute perturbation d'ordre général est susceptible de retentir sur le développement du squelette.

(1) Cette théorie endocrinienne nous permet de concevoir et d'admettre l'association possible mais exceptionnelle de C. V. G. et d'Acromégalie vraie (cas de *Adrian* (V), de *Fisher* (VIII), de *Cushing* H. et *Davidoff* (XIX). Ces observations n'infirment donc pas la thèse que nous soutenons ici.

2° Certaines lésions osseuses et en particulier l'O.-A. H. ont été attribuées à des troubles de l'ostéogénèse, d'origine endocrinienne (Massalongo (126), Lièvre, etc.).

3° En ce qui concerne les lésions cutanées nous avons vu que la pachydermie était due principalement à des altérations du tissu de soutien.

Comme le fait remarquer Naumann : « D'après Shade ce tissu de soutien, en dehors de sa fonction mécanique, présente des fonctions biologiques essentielles. Il peut être le siège de modifications, dues, non à des troubles mécaniques, mais à une cause que l'on doit rechercher dans un trouble du métabolisme du tissu conjonctif qui peut, lui-même, être rattaché à un trouble du métabolisme général ».

Gronberg, le premier, a essayé de réunir quelques arguments en faveur de cette origine endocrinienne. Il a recherché dans les observations déjà publiées, les faits susceptibles de confirmer cette thèse.

Il a commenté : 1° l'observation de *Galant* (syndrome adiposogénital surajouté); 2° l'observation de *Schwanke* (181): C. V. G. datant de l'enfance chez un individu présentant des troubles pluriglandulaires multiples; 3° celle de *Miescher* (132): C. V. G. avec diabète sucré, acanthosis nigricans et imbecillité probablement myxoédémateuse. Nous pouvons y ajouter celle de *Orkild* (143): G. V. G. avec troubles endocriniens, troubles hypophysaires, glycosurie. Gronberg a trouvé chez son malade une hypervagotonie et une glycosurie alimentaire. (Il insiste en outre sur la rareté des poils et de la barbe).

Truffi, *Bussalai* (qui observa, lui, un trouble de la fonction parathyroïdienne) partagent cette opinion.

Il faut avouer, cependant, que ces troubles sont bien difficiles à mettre en évidence, qu'ils sont absents dans la plupart des cas (obs. de Touraine, etc.). *Spillmann* (B. s. fr. D., 14 fév. 1935) pense que les recherches interférométriques pourraient fournir des résultats intéressants; mais cette méthode voit depuis peu sa valeur contestée (*Rathery*, *Guy Laroche*, etc.).

Dans cette affection, comme dans beaucoup d'autres, bien des points restent à élucider.

Pourquoi, par exemple, toutes nos observations concernent-elles des individus du sexe masculin ?

Pourquoi, enfin, cette localisation si spéciale de la pachydermie au front et au cuir chevelu ?

Une réponse est bien difficile. Remarquons cependant que les recherches de *Spatelholz* (188) ont montré que la peau du crâne — des sourcils à l'occiput — est la région la plus vascularisée du corps.

On peut concevoir, d'autre part, avec *Parkes Weber* (« Asymetry or unilateralism in general disturbances of the Growth », Med. Press. London, 1927). « Local effects of Endocrine disorders depending on local tissue proclivities of the Individual », Ibid. 1928), que certaines régions de la peau peuvent constituer, pour un agent quelconque (toxine ou sécrétion endocrinienne) un point d'appel. Cet agent chimique, microbien ou hormonal, peut agir différemment chez le même individu à des périodes différentes de son existence et frapper certains lieux d'élection suivant certaines prédispositions locales. Nous ne faisons, d'ailleurs, que rappeler ici la loi de l'état cutané antérieur, sur laquelle insistait Thibierge.

Ces considérations pathogéniques sont encore du domaine de l'hypothèse.

Nous devons nous contenter d'avoir individualisé un syndrome dont l'allure clinique très spéciale méritait une étude d'ensemble.

CONCLUSIONS

I. — L'étude critique d'observations, éparses jusqu'ici dans la littérature sous des titres divers, nous permet d'individualiser l'existence d'un syndrome ostéo-dermo-pathique nouveau.

II. — Les faits cliniques qui constituent ce syndrome sont classés dans d'autres cadres nosologiques.

1° Les lésions cutanées sont décrites sous le nom de « *cutis verticis gyrata* » d'Unna ou pachydermie vorticellée d'Audry.

2° Les altérations osseuses sont rapportées habituellement à l'acromégalie.

Nous croyons démontrer qu'elles appartiennent, en réalité, aux ostéoses hypertrophiantes des extrémités et qu'elles paraissent constituer une forme très voisine de l'ostéo-arthrite hypertrophiante de Pierre Marie.

III. — Ce syndrome est caractérisé essentiellement par l'association :

1° De modifications pachydermiques du front, du cuir chevelu, accessoirement du visage, et assez souvent des extrémités des membres.

2° De périostose hypertrophiante prédominant aux extrémités des membres et respectant les articulations proprement dites.

IV. — L'affection débute entre 15 et 20 ans. Régulièrement évolutive, elle est toujours nettement caractérisée avant l'âge de 30 ans.

Tous les cas publiés jusqu'à ce jour concernent des adultes jeunes, du sexe masculin.

V. — La maladie a une marche lente; elle n'altère pas l'état général et ne paraît pas comporter, par elle-même, un pronostic grave.

VI. — Des troubles du métabolisme général, dus au dysfonctionnement des glandes endocrines, nous paraissent, seuls, susceptibles de relier entre eux les signes observés.

VII. — Le terme de « Pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités » nous paraît définir assez exactement, au point de vue clinique, les caractères essentiels de ce syndrome ostéo-dermopathique.

Vu :

LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
A. CLERC.

Vu et permis d'imprimer

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

1. ABRAMOVITZ. — C. G. Leukoderma and pruritus of the genitals. *New-York Acad. of Med. Sect. of Dermat.*, 7 oct. 1924.
2. ADRIAN (Ch.) et A. FOERSTER. — Neue Falle von sog. C. V. G. *Arch. f. Derm. u. Syph.*, Bd. 127, 1920, p. 767-790.
3. ADRIAN (Ch.). — Sur la morphogenèse de la pachydermie vorticellée. Ses rapports avec l'acromégalie. *Bull. de la S. F. D.* (Strasbourg), 39, n° 9, 1932, p. 1485-1495.
4. — Veränderungen der Kopfschwarte vom Typus der C. V. G. (Unna) in einem Falle von Acromegalie mit Hypophysistumor. *Dermat. Centralbl.*, Bd. 19, 1916, n° 1, p. 2-8, et n° 2, p. 34-39.
5. ALDERSON (H. E.). — Cutis Verticis Gyrata. *Arch. of Derm. and S.*, vol. 6, n° 4, oct. 1922, p. 448-454.
6. ALDERSON (H. E.). — C. V. G. following trauma and infection. *Arch. of Derm. and S.*, vol. 26, 1932, p. 1020-1021.
7. ALAMARTINE. — O.-A. H. d'origine tuberculeuse dans le syndrome de P. Marie. *Rev. de Chirurg.*, 1907, p. 972.
8. ALIBERT. — Cliniques de l'Hôp. Saint-Louis (Cité par Fisher et Truffi). Monographie des Dermatoses (1832).
9. ANDERSON. — *Russ. West. Derm.*, Bd. 6, n° 1, 1928.
10. APERT et BIGOT. — O.-A. H. (type P. Marie). *Bull. Soc. Med. Hôp.*, séance du 23 déc. 1921, p. 1715.
11. AUDRY (Ch.). — Pachydermie occipitale vorticellée (C. V. G.). *Ann. de Derm.*, 1909, p. 257.
12. AUVERT. — *Clinica et Iconographia medico-chirurgica*. Paris, 1848.
13. BASSET-SMITH (P.). — *Proce. Roy. Soc. Med. Clinical*, section XVIII, p. 23, 1925.

14. BAER. — Entz. der C. V. G... *Schles. dermat. Gesell. S.*, 7 juillet 1924.
15. BAMBERGER. — Ueber Knochenveränderungen bei chronischen Lungen und Herzkrankheiten. *Zeitsch. f. Klin. Med.*, 1890.
16. BECLÈRE. — Pathogénie du doigt hippocratique. 1° *Bull. Méd. Hôp. Paris*, 22 mars 1901. 2° *Bull. Méd. Hôp. Paris*, 4 mars 1932.
17. BEZANÇON (F.) et I. DE JONG. — Doigts hippocratiques et O.-A. H. de P. Marie. *Arch. Gén. de Méd.*, 1904, t. II, p. 3100.
18. BESTA. — *Rivista sp. di freniatria*, 1906.
19. BARBER (H. W.) et M. SHAW. — Proc. of the Roy. Soc. of Med. Sect. of Derm., 1922, p. 30 (Analyse in *Revue Neur.*, 1922, p. 599).
20. BOGDANOW. — *Soc. Derm. de Moscou*, S. du 3 juill. 1926.
21. BOGROW. — Ein fall von C. V. G. (Unna). *Monatsch. f. prakt. Derm.*, vol. 50, p. 16-18, 1910.
22. BRAUER. — Handstell. Nævus. *Nordvs. demr. Gesell.*, 26 mai 1927.
23. BRAVETTA. — *Boll. della Soc. Med. Chir. di Pavia*, 1910.
24. BREZOWSKI. — *Dermatologie* (hongrois), 1928, fasc. 5.
25. BRODERSEN. — *Derm. Woch.*, 93, p. 1057 (1931).
26. BRUNS. — *Handbuch der Prat. Chir.*, 1854.
27. BUCK. — Akromegaler Wuchs und C. V. G. *Derm. Gesell. Hamburg-Altona*, 14 juin 1925. *Dermat. Woch.*, Bd 81, p. 1065, 1925.
28. BUSSALAI (L.). — Syndrome pseudo-acromegalia e alterazioni della pelle. *Giorn. Ital. di dermat.*, 71, p. 1067-1072, 1930.
29. BUZZARD. — *British. Med. Journ. London*, 1901.
30. CALLE (L. F.). — Cuir chevelu encéphaloïde. *Bull. Soc. f. D.*, 3 avril 1913, p. 191-195.
31. CALWELL (W.). — Meeting annual of the Assoc. of Physicians, juin 1927 (Belfast).
32. CARLUCCI. — Contributo clinico e anat. pathol. allo studio della cosiddetta C. V. G. *Policlinico*, fasc. 45, 1925.
33. CASTRO (Aloysio de). — Acromegalie et Mal. de Recklinghausen. *Rev. neurol.*, 41, 1, p. 39-40, 1934.
34. CAUSSADE (G.). — Le doigt hippocratique. *Bull. Méd. des Hôp. de Paris*, séance du 18 mars 1932, p. 457-458.

35. CHRÉTIEN (F.). — Ostéo-arthrop. hypertr. chez une syphilitique. *Revue de Médecine*, 1923.
36. COMBEMALE et CHATELIN. — O.-A. H. pneumique. *Bull. Méd. du Nord*, 22 mars 1895.
37. COMBEMALE et SONNEVILLE. — *Rev. de Neurol.*, p. 181, 1899.
38. COWAN (J. J.). — Two cases of abnormal develop^t of the scalp. *J. Ment. Scienc.*, 34, p. 539, 1893.
39. CURTIS. — Etude histologique d'un cas de C. V. G. (Unna). *Ann. d'Anat. Path.*, 1926, n° 6, p. 529.
40. CUSHING (Harvey) and L. M. DAVIDOFF. — The pathological findings... in Acromegaly. *Rockefeller Inst. for Med. Research*, 1927, New-York, p. 31.
41. DAIREOFF (Ivan). — Contribution à l'étude des ostéopathies hypertrophiantes non classées. *Thèse de Paris*, 1900.
42. DANILEWSKAÏA. — *Mediz. Myssl.*, 1924, n° 1 (russe).
43. DARIER (J.). — Précis. Hypertrophies cutanées, p. 472.
44. DUCLOUX et LIPPMANN. — Ostéo-arthr. hypertroph. *Bull. Méd. des Hôp. de Paris*, s. du 7 fév. 1902, p. 80-86.
45. DEMONS et BINAUD. — O.-A. H. pneumique. *Arch. gén. de Méd.*, août 1894.
46. DOHI. — C. V. G. *Ref. in Dermat. Woch.*, Bd 79, p. 1352, 1924.
47. DE SANTIS. — *Rivista sp. di freniatria*, 1905 (cité par Truffi).
48. DEVERGIE. — Traité prat. des maladies de la peau, 1854.
49. DOTT et BAILEY (cité par Parkes Weber). — Hypophyseal Adenomata. *British J. Surgeon. Bristol.*, 1925, XIII, p. 355.
50. DROLL. — Uber C. V. G. *Dissertation Freiburg*, 1921 (?)
51. EBERT. — C. V. G. *Arch. of Derm. and Syph.*, XXIX, n° 1, janvier 1934, p. 129.
52. ELIOTT (G. F.). — Multiple sarcoma associated with osteitis deformans. *Lancet*, 1888, 28 janv., p. 170.
53. ERHMANN. — Vergl. diagn. *Atlas der Hautkrank. Jena*, 1912.
54. ESMARCH et KUHLENKAMPF (cité par Fisher).
55. EWALD (cité in *Thèse Lefebvre*). — *Berl. Klin. Woch.*, mars 1889.
56. FEINBEL (E.) et P. FROUSSARD. — Dégénérescences et stigmates mentaux... Acromégalie possible. *Rev. Neurol.*, 1899, p. 46.

57. FIOCCO. — *C. V. G. Soc. Ital. di derm.*, S. 17 déc. 1912. *Giorn. Ital. della pelle*, 1913.
58. FISHER. — Au sujet des plissements du cuir chevelu et en particulier de la C. V. G. *Arch. f. Derm. u. Syph.*, Bd 141, fasc. 2, p. 251-315, 1922.
59. FORSTER (A.) et Ch. ADRIAN. — Sur la morphogenèse de la pachydermie occipitale vorticellée. *C. R. Soc. Biol.*, S. du 16 avril 1920, LXXXIII, p. 634-636.
60. FOERSTER (O. H.), H. R. FOERSTER and L. M. WIEDER. — C. V. G. with association pituitary disease. *Chicago Derm. Soc.*, 17, II, 1932. *Arch. of Derm. and S.*, vol. 26, 932-934, 1932.
- C. V. G. with associated pituitary disease. *Arch. of Derm. and S.*, janvier 1934, p. 164.
61. FOX (Howard). — *Arch. of Derm. and S.*, vol. 6, n° 1, p. 94-95, 1922.
62. FINLAY (Alexander). — Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Thèse de Cambridge*, case IV, reprinted from *St Bartholomew's Hospital Reports*, vol. XLII, 1907.
63. FRAEUTZEL. — *Deutsch Med. Woch.*, août 1888.
64. FRIEDREICH (Erb). — *Arch. f. Klin. Med.*, 1888.
65. FULD. — Acromégalie et O.-A. H. pneumique. *Montpellier Méd.*, 1893.
66. GALANT. — Zur Frage der C. V. G. *Correspond. f. Schweitzer Artze*, 1918, n° 22, p. 743-746.
67. GALEWSKI (E.). — In *Traité de Jadassohn*, Springer, Berlin (1932), p. 420-432.
68. GANTER. — Über Kopfhautfalten und Haar... *Allg. Zeits. f. Psych.*, Bd 88, n° 6, 1916.
69. GAREISO, AQUILES, DARIO DIEHL et Samuel SHERE. — Au sujet de l'acromégalie précoce. *Arch. gén. de Péd.*, 5, p. 157-173 et 223-224, 1934 (*Zentr. Bl.*, Bd 50, p. 137).
70. GASNE (Mlle). — Un nouveau cas de nævus géant du cuir chevelu. *Cutis verticis plana*. *Soc. Anat.*, 2 juin 1932.
71. GASNE. — Un cas rare d'o.-arthropathie. *Nouvel. Iconogr.*, 1900, p. 404.
72. GATTI. — Cité par Fisher et par Truffi.
73. GAUCKLER et ROUSSY. — Note sur un cas d'acromégalie avec lésions associées de toutes les glandes vasculaires sanguines. *Rev. neurol.*, 1905, XIII, p. 356-357.

74. GEORGESCO (Jean). — De la pachydermie vorticellée.
Thèse de Paris, 1921.
75. GILBERT et FOURNIER. — O.-A. H. due à la cirrhose hypertrophique. *Rev. des mal. de l'enfance*, juillet 1895.
76. GLAUBERSOHN (S. A.) et IWANOFF (A. A.). — Histologie, pathogénie et histol. de C. V. G. *Dermat. Woch.*, Bd 88, p. 198, 9 fév. 1929.
— C. V. G. latens. *Dermat. Woch.*, Bd. 88, p. 203, 9 fév. 1929.
77. GOHRBANDT. — *Arch. f. Klin. Chir.*, Bd 146, p. 644, 1927.
78. GRIPEKOVEN. — Cutis gyrata du cuir chevelu. *Soc. Belge Dermat. et S.*, 11 nov. 1923. *Scalpel*, 76, n° 47, p. 1352, 1923.
79. GRIEVE et BIDDLE. — *Proceed. Roy. Soc. Med.*, 24, p. 1011, 1931. *Zentr. Bl.*, 39, p. 406, 1932.
80. GRÖN (K.). — C. V. G. Unna (Pachydermie occipitale vorticellée Audry). *Acta Medica Venereologica*, vol. VI, fasc. 4, p. 407-422, 1925.
81. GRONBERG (A.). — Is Cutis Verticis Gyrata a symptom in an Endocrine Syndrome which has so far received little attention ? *Acta Medica Scandinavica*, 67, p. 24, 1927.
82. GUERRIERI (Tito). — Il dermosifiligrato, 9, p. 287-304, 1934.
83. HAAK. — C. V. G. *Dermat. Woch.*, Bd 87, n° 49, p. 1878, 8 déc. 1928.
84. HANNAY. — C. V. G. *British J. of Dermat. and S.*, vol. 35, n° 12, p. 451, 1923.
85. HECHT. — *Dermat. Woch.*, vol. 75, n° 42, p. 1035-1036, 1922.
86. HJARNE. — Ein fall von C. V. striata. *Acta paediatrica*, p. 232, 1924.
87. HOFFMANN. — Cas d'acromégalie et C. G. *Dermat. Ges. Hambourg-Altona*, 14, VI, 1925.
88. HUDELO et RICHON. — Pachydermie vorticellée partielle du cuir chevelu. *Bull. Soc. f. D.*, n° 6, p. 311, 1923.
89. HULUSI-BEHDJET. — C. V. G. *Turkische Derm. Gesell. Istanbul*, S. du 7 janvier 1934.
90. HUTCHINSON (J.). — Diseases of the Nails. *British Journ. of D.*, août 1899.

91. INGEBRANS et LEMAITRE. — Pachydermie vorticellée du cuir chevelu. *Soc. Méd. du Nord*, 28 nov. 1923.
92. IWANOFF (communiqué oral à Grön).
93. JACQUET. — *Ann. de Derm.*, p. 603, 1900.
94. JADASSOHN. — Eine eigentümliche Furchung Erweiterung und Verdickung der Haut am Hinterkopfe. *Verhand d. deutsch. Derm. Gesell.*, IX^e Congrès, Berne, 1906, Berlin, Springer, 1907, p. 451-453.
95. JAWADA. — *Jap. Zeitsch. f. Derm. und Ur.*, 1912.
96. JORDAN (P.). — *Arch. f. Derm.* Bd 169, p. 105-126, 1933.
97. KERR. — O.-A. H. pneumique. *British Med. Journal*, London, 1893.
98. KETTLY (L. von). — *Arch. f. Derm. u. S.* LVI, p. 107, 1901.
99. KRAUSS. — Beitrag z. Keuntnis der C. V. G. *Dermat. Woch.*, 1917, n° 64.
100. KRUSPE. — C. V. G. *Verein Dresden Derm.*, s. 5 oct. 1927.
101. LABBÉ (M.) et Paul RENAULT. — Un cas d'ostéo-dermopathie hypertrophiante. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*. Bull. L., 3^e série, p. 1065, 18 juin 1926.
102. LANGMEAD (F.). — *P. R. Soc. Med. Clinic.*, Sect. XVI, p. 23, 1923.
103. LAPOWSKI. — *Arch. of Derm. and S.*, vol. 9, n° 4, p. 521 (1924).
104. LAUBAL. — Cutis fronta gyrata. *Zentr. Bl. f. Haut*. XXXII, 1, 2, 5 déc. 1929, p. 40.
105. LEDERMANN. — C. V. G. *Schles. dermat. Gesell.*, s. 25 juill. 1925.
106. LEFEBVRE (A.). — Des déformations ostéo-articulaires consécutives à des mal. de l'App. respiratoire (O.-A. H. de P. Marie). Thèse de Paris, 1891.
107. LE FORT. — La Pachydermie vorticellée. *Echo Méd. du Nord*, p. 309, 1924.
108. LEMERCIER. — Maladies chroniques réalisant le syndrome de P. Marie. Thèse de Paris, 1902.
109. LENORMANT (Ch.). — 1°) La Pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Etude clinique et anatomique, essais de traitement chirurgical). *Ann. de Derm. et de S.*, p. 225, 1920.
2°) La Pachydermie vorticellée du cuir chevelu et son traité chirurgical. *Bull. et Mem. Soc. Chirurgie*, 22 fév. 1921, p. 247.

110. LERI (A.), LAYANI et POTTIER. — Sur un cas d'O.-A. H. pneumique. *Bull. Méd. des Hôp. de Paris*, 13 nov. 1925.
111. LERI (A.). — Affection des os et des articulations, 1926, Masson, éd. .
112. LERI (A.). — Affections des os, in *Traité Roger, Vidal, Teissier*, Fasc. XXII, 1924. Masson, éd.
113. LEVA (J.). — Ueber familiäre Akromegalie. *Mediz. Klin.*, 1915, n° 46, p. 1266-1268.
114. LICHAREW. — Soc. derm. de Moscou. S. 22 nov. 1908. *Zentr. Blatt.*, 1909, p. 222.
115. LIÈVRE (J.-A.). — La classification des dystrophies osseuses et l'ostéose parathyroïdienne. 1°) Thèse de Paris, 1932 ; 2°) *Presse Médicale*, 13 fév. 1932, p. 234-235.
116. LIFSCHITZ. — Altérations radiologiques des tumeurs des os. Thèse de Paris, 1925.
117. LINDSAY STEVEN (J.). — *Glasgow Med.*, J. oct. 1897.
118. LOMBROSO. — 1° *Arch. di Psichiatria*, 1890 ; 2° *Boll. di Sc. Mediche*, 1896-97, cité par Truffi.
119. LOUSTE CAILLIAU et DARQUIER. — Syndrome de Recklinghausen et acromégalie. *Bull. Soc. f. D.*, p. 54, 1925.
120. MAC DOWALL (J.-J.). — 1° *J. of Méd. Science*, vol. 39, p. 62, 1893 ; 2° *J. of Méd. Science*, juill. 1912.
121. MADDEN (F.). — C. V. G. (congenital anomaly type). *Arch. of Derm.*, 30, p. 302-303, 1934.
122. MAEDA (K.) (Tokyo). — Etude clinique et anatomique de la Pachydermie vorticellée. *Jap. J. of Derm. and Ur.*, p. 70, mars 1925.
123. MALARTIC et OPIN. — 1° Un cas de Pachydermie vorticellée du cuir chevelu. *Bull. et Mém. Soc. de Chirurgie*, p. 804, 17 juin 1914 ; 2° Pachydermie vorticellée du cuir chevelu. *Presse Méd.*, 25 juillet 1914, p. 567.
124. MARGAROT. — Maladie nævique et Pachydermie vorticellée du cuir chevelu. *Presse Méd.*, 31, p. 1056, 1923.
125. MARIE (P.). — 1° De l'acromégalie. *Rev. de Médecine*, 1886 ; 2° De l'O.-A. H. pneumique, 1890, p. 1-36.
126. MASSALONGO. — O.-A. H. pneumique. *Policlinico*, Rome,
127. MEIROWSKI. — *Dermat. Zeitsch.*, vol. 24, p. 683.
15 sept. 1897.

128. MERELENDER. — Note sur C. V. G. et C. V. G. latens. *Arch. f. Derm. u. Syph.*, Bd 149, p. 564, 1925.
129. MERIAN (L.). — Ueber Seltene Kopfhauterkrankungen. *Corresp. f. Schw. Artze*, n° 29, p. 944, 1917.
130. METCHERSKY. — 1° Zentral Bl., 1910, p. 383 ; 2° A. Devergie comme le 1^{er} Auteur... *Ann. Derm.*, 1927, p. 636.
131. MIDDLEMASS et ROBERTSON. — O.-A. H. *Edimbourg Med. J.*, 1894, p. 510.
132. MIESCHER. — Zwei Falle v. Kong farm. Akantosis, etc... *Dermat. Woch.*, 1921, p. 276-305.
133. MOIZARD et BOURGES. — *Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 1893.
134. MOLLER. — Nævus giganteus capillitii, etc. *Arch. f. Derm. u. S.*, Bd. 64, 1903.
135. MONTEMEZZO. — 1° Su le rughe abnormi del cuoio capeluto nei degenerati. *Giorn. di psych. clinica*, 1910, fasc. I, p. 4 ; 2° Ancora su le pieghe abnormi... *Ibid.*, 1912, f. 3-4.
136. MRONGOVIVS (russe). — Ref. in *Dermat. Woch.*, Bd. 79, p. 1335, 1924.
137. MULZER. — *Deutsch. Med. Woch.*, p. 1177, 1925.
138. NAUMANN. — Zur Frage der C. V. G. *Arch. f. Derm. u. S.*, Bd. 154, n° 3, p. 595, 1927.
139. NICOLAS et FAVRE. — Acromégalie et M. de Recklinghausen. *Lyon Méd.*, 1910, p. 786.
140. NYKERK. — *Geneesh.*, 1924, t. 2, n° 14, p. 1724.
141. OLIVER (E.-A.). — 1° C. V. G. *Arch. of Derm. and S.*, vol. 6, p. 6-9, 1922 ; 2° C. V. G and acromegaly. *Arch. of Derm. and S.*, vol. 28, p. 726-727, 1933 ; 3° Acromegaly in the form of C. V. G. *Arch. of Derm. and S.*, vol. 29, p. 164, janvier 1934.
142. OPPENHEIM. — 1° *Arch. f. Derm. u. S.*, II, p. 15, 1919 ; 2° *Arch. f. Derm. u. S.*, Bd. 98, p. 129, 1909.
143. ORKILD (E.). — Fall von Diabetes Mellitus und Akromegalie mit C. V. G. *Med. Afd. C. Biopebjerg Hosp. Kobenhavn, Hosp. Hd.*, 1932, p. 1229-1235 (danois). *Ref. Central Bl.*, Bd. 43, p. 527.
144. ORILLARD. — O.-A. H. pneumique. *Gaz. des Hôp.*, 25 juin 1892.
145. ORLOFF. — *Soc. Derm.*, Moscou, 1896.
146. OTA (M.). — Cutis Gyrata der Stirnhaut. *Dermat. Woch.*, Bd. 92, mars 1931, p. 345-349.

147. PARAVICINI. — 1° *Gazz. del Manicomio di Monbello*, 1902 ;
2° *Richerche e studi di Psychiatria*, 1906; 3° Vol.
dedicato a E. Morselli, 1905 (cité par Truffi).
148. PARKHURST. — C. V. G.? *Arch. of Derm. and S.*, p. 624,
1926.
149. PASINI. — C. V. G. *Giorn. Ital. delle mal. ven. e della pel-
le*, vol. 54, anno 48, fasc. 1, p. 36, 1913.
150. PELAGATTI. — C. V. G. chez un malade leucémique. *Giorn.
Ital. di Clinica. Med.*, 5, p. 161, 1924. (*Presse Méd.*,
suppl. 32-97, 1924).
151. PERIN (L.). — Pachydermie vorticellée du cuir chevelu
à forme circonscrite. (Cutis verticis plicata. Pa-
chydermie plicaturée du cuir chevelu). *Revue fr.
de D. et Ven.*, n° 5, p. 272-279, mai 1933.
152. PIANETTA et POGGI. — VI^e congresso freniatrico di No-
varra, 1889 (cité par Truffi).
153. POGGI. — *Arch. di psych.*, 1884.
154. PINI. — *Soc. Ital. di Derm.*, s. 17 déc. 1922.
155. POSPELOW. — *Journal russe des mal. cut. et vén.*, A. XVIII,
p. 1, 1909 (Moscou).
156. RACINOWSKI. — *Ref. in Derm. Zeitsch.*, p. 173, 1913.
157. RADCLIFFE-CROCKER. — *Diseases of the skin*, p. 885, 1903.
158. RAJKA (E.). — Pachydermie vorticellée (C. V. G.) Morbus
Recklinghausen. *Ung. Derm. Gesell. Budapest*, s.
du 14-10-1932. *Zeits. Bl. Bd.* 44, p. 15, 1933.
159. RAMOND (L.) et M. BASCOURRET. — Un cas d'O.-A. H.
pneumique de P. Marie. *Bull. Méd. des Hôp. de
Paris*, L, 3^e série, 18 juin 1926, p. 1015.
160. RAMOND (L.). — Acromegalie. Petite clinique de la P. M.
Presse Méd., n° 13, 13 fév. 1932.
161. RAYMOND. — O.-A. H. pneumique. *Bull. méd.*, 15 déc. 1896.
162. RAYNAUD et AUDIBERT. — Recherches cliniques et radio-
graphiques sur 6 cas d'O.-A. H. pneumique. Paris,
J. B. S., in octavo, 1901.
163. RENDU et BOULLOCHE. — O.-A. H. avec radiographies.
Bull. Soc. Méd. des Hôp. Paris, 1901.
164. RENON (L.) et E. GERAUDEL. — Ostéite engainante des
diaphyses. Contribution à l'étude de l'O. A. H. P.
de P. Marie. *Presse Médic.*, 23 juin 1920, p. 413.
165. RIEHL. — *Wiener dermat. Gesell.*, s. 21 janv. 1914.
166. RIJCKERK. — C. V. G. *Nederl. Tijdsch. v. geneesk.*, vol. 68,
n° 14, 1924.

167. ROBERT. — *Journal de Chirurgie*, par Malgaigne. Paris, 1848, t. I, p. 125.
168. ROLLIN. — *Dermat. Woch.*, cité par Truffi. Bd. 87, n° 49, p. 1876, 8 déc. 1928.
169. ROMBERG. — *Klinische Trgebniss*, Berlin, 1846, p. 195.
170. ROSEMBERG. — *Soc. de dermat. de Varsovie*, s. du 5 fév. 1925.
171. ROXBURGH. — Proc. of the Roy. Soc. of Med. Sect of Dermat., s. du 19 nov. 1925. *British J. of Derm.*, vol. 38, n° 3, mars 1926.
172. ROUVIÈRE (G.). — Pachydermie occipitale vorticellée et acné chéloïdienne. *Ann. de Dermat.*, 1911, p. 494.
173. RUELLE. — O.-A. H. pneumique chez une femme. *Soc. des Sciences Médic. de Gannat*, 5 avril 1897.
174. SABAT. — Ein Fall von C. V. G. Pygorduk Iekarski, 1911, n° 4. Ref. in *Derm. CentralBl.*, Bd. 14, 1911, p. 334-335.
175. SAINTON (P.), DARBOIS et LUTON. — Un cas d'ostéite engainante des diaphyses. *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, s. du 16 mars 1923, p. 439.
176. SAINZ DE AJA et BRAVO (J.). — *Arch. of Derm. and S.*, vol. 8, n° 6, p. 797-800, 1923. (Unna-Jadassohn C. V. G. compared with Alibert's dermatolysis. Report of a case).
177. SALLES et HALIPRÉ. — O.-A. H. sans affection pulmonaire. *Presse Méd.*, 26 déc. 1900 ; *Revue de Normandie*, n° 14, 25 juillet 1900.
178. SAUNDBY (R.). — A case of Acromegaly. *Illustrated Med. News*, 1889.
179. SCHEFFER (L.). — La C. V. G. Une altération de la peau d'ordre mécanique. Thèse de Strasbourg, 1920. Non imprimée.
180. SCHMIDT (H.). — *Munchener Med. Woch.* 7 juin 1892.
181. SCHWANK. — Fall von Plurigl. Syndrom... *Ceska Derm.*, 1923, Bd. 4, n°s 6-7.
182. SHEN, RICHARD et Sh. YAMANOUCI. — Uber C. V. G. und C. V. G. latens. *Dermat. Urol. Klin. University Nagasaki*. 1. p. 297-304. Réf. : *Zentr. Bl.*, Bd. 47, p. 693, 1933.
183. SILVESTRI. — Un caso notevole di fibroma molle congenito del ciroio capelluto. *Giorn. Ital. mal. ven.*, 10, p. 189, 1909.

184. SISSON (J.-R.). — C. V. G. *Journ. of Amer. Med. Assoc.*, p. 1126, 1926.
185. SOLLIER. — O.-A. H. P. *France Médicale*, 1889, n^{os} 68 et 69.
186. SOUQUES. — *Traité de Médecine de Charcot-Bouchard*, 1894.
187. SPARACCIO. — *Riforma Medica*, 1924, n^o 15.
188. SPATELHOLTZ. — Die Verteilung der Arterien d. Haut des Kopfes. Congrès int. de Derm. Rome, 1912.
189. SPRING-HORPE. — O.-A. H. P. *British Med. J.*, Londres, 1895.
190. SPRINZ. — *Arch. f. Dermat. u. Syph.* Bd. 132, p. 281-293, 1921.
191. STELWAGON. — *Textbook of skin diseases*, p. 632.
192. STUHMER. — Cutis gyrata du front. *Derm. Woch.*, 1922, t. II, p. 249-250.
193. STRATTON (E. K.). — C. V. G. Report of a case. *Arch. of Derm. and S.*, vol. 27, p. 392-400, mars 1933.
194. SUTTON. — *Diseases of the skin*. Londres, 1926.
195. TELEKY. — O.-A. H. P. *Wiener Mediz. Woch.*, 1897.
196. THIBIERGE. — Osteop. systématisées. *Gaz. Hebd.*, 17 mai 1890.
197. THIRION. — Cité par Fisher et par Truffi.
198. THOMASCHEVITCH. — *Soc. dermat. de Moscou*, 22 nov. 1908; *Derm. Zeitsch.*, 1909, p. 222.
199. THORNLEY. — C. V. G. *Arch. of Derm. and S.*, p. 441, 1925.
200. TOURAINE et SOLENTE. — Pachydermie et pachypériostose de la face et des extrémités. *Bull. Soc. f. D.*, s. du 14 février 1935, p. 287-294.
201. TOURNIER (C.). — Maladie hypertrophiante singulière. *Province Med.*, 2-21 mai 1891.
202. TRUFFI (G.). — Intorno alla C. V. G. *Arch. Ital. di Derm.*, vol. IV, p. 451-536, 1929.
203. TSCHERNOGOWBOW. — Moscou dermat. Gesell., avril 1910. *Ref. in Dermat. Zeitsch.*, 1910, p. 383.
204. TUFFIER. — *Soc. de chirurgie* (1920-1921).
205. UNNA (P. G.). — C. V. G. *Monat. f. prakt. Dermat.* Bd. 45, p. 227-233, 1907.
206. USTINOFF. — *Soc. dermat. de Moscou*, s. du 18 mars 1896.
207. VALK (V. de). — Über die C. V. G. *Derm. Zeitsch.* Bd. 15. *R. in Presse Med.*, 1926, XXXIV, p. 1065.

208. VERGIER. — Contribution à l'étude des plicatures du cuir chevelu et en particulier de la pachydermie vorticellée. Thèse de Montpellier, 1924.
209. VERESS (von). — Ueber die C. V. G. Unna. *Dermat. Zeitsch.*, t. XV, p. 675-692, 1908.
210. VIDAL. — Lésions éléphantiasiques des parties molles et du squelette. Thèse de Lyon, 1897.
211. VIGNOLO-LUTATI. — Beitrag zum studium der C. V. G. (Jadassohn-Unna). *Arch. fur Derm. u. S.*, Bd. 104, p. 421, 1910.
212. VILLARD. — O.-A. H. P. *Montpellier Méd.*, 1894.
213. VIZIOLI. — Morbo di Rechlinghausen. Acromegalia frusta. *Rivista di Neurologia*, 1930, p. 21.
214. VOERNER (H.). — C. V. G. *Dermat. Woch.*, Bd. 54, p. 309, 1912.
215. VOGELI. — *Corresp. bl. f. Schw. Artze*, 1918.
216. WALSCH. — *Deutsch. Derm. Ges.*, 9^e Congrès, 1906.
217. WALTHERS. — O.-A. H. P. *British Med. Journ.*, p. 429, 1896.
218. WEBER (F. P.). — A note on the nature of C. V. G. *British J. of Derm.*, vol. 40, fasc. 1, p. 1-11, janvier 1928.
219. WEBER (F. Parkes) and F. R. B. ATKINSON. — Unilateral Cutis verticis gyrata (sulcata) in a Acromegalic man. *British J. of Derm.*, vol. 40, p. 454-457, nov. 1928.
220. WINKELBAUER (A.). — Die Veraenderungen am Shadelskelet bei Neurofibromatosis. *Deutsch. Z. f. chir.*, p. 230, 1927.
221. WISE and LEVIN. — *Interstate Med. J.*, 25, p. 380, 1918.
222. WOLFSOHN et MARCUSE. — Neurofibromatosis und Akromegalie. *Berlin. Klin. Woch.*, n° 23, p. 1088, 1912.
223. ZYLAGY. — Cutis laxa de la tête rappelant l'image de C. V. G. *Zentralbl.*, Bd. 41, p. 768.

TABLE DES MATIERES

DU MÊME AUTEUR	13
INTRODUCTION	15
PRÉAMBULE	19
<i>Chapitre premier.</i> — De l'ostéo-arthrite hypertrophiante et de l'acromégalie	21
<i>Chapitre II.</i> — De la cutis verticis gyrata ou pachydermie vorticellée	27
<i>Chapitre III.</i> — Observations commentées	37
CONCLUSIONS	99
<i>Chapitre IV.</i> — La Pachydermie plicaturée avec Pachydermiostose des extrémités	101
CONCLUSIONS	123
BIBLIOGRAPHIE	125



IMPRIMERIE SPÉCIALE
DE
MM. VIGOT Frères



